FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966. N° 165

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Thérèse OUI née MICHEAU
le 19 Janvier 1936 à Chauvigny (Vienne)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES DERMATOMYOSITES DE L'ENFANT

Etude de 9 cas.

Président : M. THIEFFRY, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1966. N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Thérèse OUI née MICHEAU
le 19 Janvier 1936 à Chauvigny (Vienne)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DES DERMATOMYOSITES DE L'ENFANT

Etude de 9 cas.

Président : M. THIEFFRY, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

ANNEE 1966

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bullard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Gaillard (H.), Gaudart D'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
	DESGREZ (P.)
Biochimie medicale	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIER (P.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J. L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENEGRE (J.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel Dieu	BARIETY (M.)
Cliniques médicales	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
	Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
- - (Cochin)		OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)		ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique		JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		N...

b) Professeurs à titre personnel

	MM.
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTON (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	LAMBLING (A.)
	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	BARCAT (J.)
	BINET (J. P.)
	BLONDEAU (Ph.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C. L.)
	DAUTRY (P.)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GALEY (J. J.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
Pathologie chirurgicale	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MAILLARD (J. N.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	PREMONT (M.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
	VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
	BERTAUX (P.)
	COTTENOT (Fr.)
	LOEPER (J.) Pr. s. ch.
Pathologie expérimentale	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	PAUPE (J. R.)
	ACAR (J.)
	AUQUIER (L.)
	AUSSANAIRE (M.)
	BEAUMONT (J. L.)
	BERNIER (J. J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CANIVET (J.)
Pathologie médicale	CARLOTTI (J.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	CLOAREC (M.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	DEBRAY (J.)
	ETIENNE (J. P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	FUNCK-BRENTANO (J. L.)
	GRIVAUX (M.)
	HAZARD (J.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAGRUE (G.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
Pathologie médicale (suite)	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NENNA (A.)
	NICK (J.)
	POULET (J.)
	ROYER (P.)
	TCHERDAKOFF (Ph.)
	THIBAULT (Ph.)
	TOURNEUR (R.)
	VILLIAUMEY (J.)
	WOLFROMM (R.)
	ALAGILLE (D.)
	ALISON (J.)
	CANLORBE (P.)
	GORIN (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	LESTRADET (H.)
Pédiatrie - Puériculture	MALLET (R.)
	MANDE (R.)
	MINKOWSKY (A.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	REY (J.)
	RIBIERE (M.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
	BOISSIER (J.)
Pharmacologie	LECHAT (P.)
	BARRES (G.)
	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.) m. conf.
Physiologie	HUGELIN (A.)
	LAURENT (D.)
	SCHERRER (J.) pr. s. ch.
	VASSEUR (B.)
	CHANTEUR (J.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.) m. conf.
Physique médicale	MILHAUD (G.)
	PAGES (J. Cl.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J. C.) pr. s. ch.
	TUBIANA (M.) m. conf.
	DECROIX (G.)
	ISRAEL (L.)
Pneumo phtisiologie	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
	SORS (Ch.)
	DENICKER (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
	DUBOST (J.)
Radiologie médicale	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J. R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)

	MM.
Stomatologie	CAUHEPE (J.) CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. CREPY (Cl.) FLEURY (R.) GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) FOUET (P.) LABET (R.) MARCHE (J.) AUVERT (J.)
Urologie	MOULONGUET (A.) QUENU

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	CABROL COUINAUD GILLOT (C.) HUREAU (J.) GAUTHIER-VILLARS (Melle P.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) pr. s. ch. NEZELOFF (CH.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.) N. du BOUCHET (Mme)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.)
Biochimie médicale	TOURNIER (P.) BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J. Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J. Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J. P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch. BOIRON (M.)
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.) CIVATTE (J.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf.
Embryologie	LEDOUX-LEBARD (G.) ROUX (CH.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (MmeL.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.) DUPONT (V.)
Maladies infectieuses	LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	HADENGUE (A.) ALBAHARY (C.)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B.) CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.) GAUTIER (J.-Cl.)
Neuro-Psychiatrie	LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.)
Ophtalmologie	TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.) AUVERT (Mme B.) BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.)
Orthopédie	SARAUX (H.) DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.) GOLVAN (Y.)
Parasitologie	HO THI SANG (Melle) LAPIERRE (J.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.M.)	Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.) GRASSET (J.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.) MORIN (P.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Melle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents,

A Monsieur le Professeur THIEFFRY

Professeur de Clinique de Pédiatrie et de Puériculture

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'impression de notre profonde gratitude, de notre admiration et de notre respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur ARTHUIS

Assistant des Hôpitaux

qui nous a inspiré ce travail et nous a aidé de ses conseils.

Nous le remercions de sa bienveillance et nous le prions de trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

A nos Maîtres d'Externat

Monsieur le Professeur CAUCHOIX

Monsieur le Professeur LEMARIEY

Monsieur le Professeur MOLLARET

Monsieur le Professeur JEAN BERNARD

Monsieur le Professeur MOZZICONACCI

Monsieur le Professeur BRISSAUD

I N T R O D U C T I O N

Depuis l'année 1951 il a été possible pour une même équipe de médecins de suivre à l'hôpital des Enfants Malades, 9 cas de dermatomyosites chez l'enfant.

Après avoir exposé les diverses observations, nous essaierons de dégager les caractéristiques cliniques et biologiques de la maladie en insistant sur la relative fréquence des calcinoses chez l'enfant dont nous rapportons trois cas parmi les 9 observations.

Les problèmes diagnostiques sont souvent difficiles surtout au début de la maladie et l'incertitude peut demeurer pendant assez longtemps.

Enfin, cette maladie pose de délicats problèmes thérapeutiques sur lesquels nous insisterons en montrant les services que peuvent rendre aux médecins en plus de la corticothérapie, des antipaludéens de synthèse, et de la rééducation,de certaines méthodes de réanimation fonctionnelle respiratoire car elles permettent de passer un cap très difficile pendant lequel l'enfant risque de mourir si l'on n'a pas soin de recourir à de telles méthodes.

oOo

H I S T O R I Q U E

C'est en 1887 que les auteurs allemands et anglo-saxons HEPP, WAGNER et UNVERRICHT décrivent simultanément la maladie.

En 1901, STEINER propose une définition de la dermatomyosite devenue maintenant classique "maladie aiguë, subaiguë ou chronique, d'origine méconnue avec des prodromes vagues suivis d'oedèmes, de dermatite, et d'une inflammation des muscles". Cependant certains auteurs ont continué à distinguer dans la dermatomyosite la forme aiguë d'UNVERRICHT, WAGNER et la forme chronique décrite en 1906 par PETGES et CLESAT. Les auteurs modernes avec LECOULANT et TEXIER reconnaissent qu'il s'agit là de deux formes cliniques de la même maladie, cependant DE GRACIENSKY apporte une réserve nuancée à cette classification tranchée.

Les premières observations de dermatomyosite ne concernaient que des adultes. C'est BATTEN en 1912 qui le premier décrit une observation de dermatomyosite chez un enfant. Depuis cette date le nombre de cas décrits a augmenté.

KARELITZ et WELT ont colligé en 1932 75 cas de dermatomyosites dans la littérature et ont noté 22 cas chez l'enfant.

SHUERMANN trouvait en 1939 47 cas âgés de moins de 15 ans sur les 263 cas de la littérature.

SELANDER en 1950 ajoute trois observations personnelles à 15 cas relevés chez des enfants de moins de 7 ans.

Quelques statistiques permettent d'apprécier la fréquence de la dermatomyosite dans un hôpital d'enfants et au cours de l'enfance.

- - - - -

R.S. WEDAWOOD peut ainsi faire état de 26 cas entre 1916 et 1952, M.K. EVERETT et A. CURTIS ont pu observer en 20 ans, 19 enfants ou adolescents atteints de DM

Sur 260 cas de dermatomyosite observés à la Mayo Clinic de 1945 à 1955 31 concernaient des sujets de moins de 18 ans (S.A. MULLER et coll.).

SAM BITNUM en 1964 rapporte 13 cas personnels.

Dans la littérature pédiatrique française de ces 15 dernières années, on relève les observations de R. MARQUEZY (1958), C. CHARLEUX (1950), NOEL (1952) R. DEBRE, M. LAMY, S. THIEFFRY, R. CLEMENT (1953), G. CHEVALLIER, M. BERNHEIM (1954), P. VERGER, D. FONTAN, L. VILLEMIN CLOG (1956), NEIMANN (1958), Mme VALLON (1961). Mais il s'agit de cas isolés publiés à l'occasion de telle ou telle particularité.

oOo

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION N° 1

La première observation est celle d'une fillette BEATRICE R. née en 1946 qui est hospitalisée à l'âge de 3 ans en 1949 pour la première fois.

En Février 1949, après une rougeole, elle avait été hospitalisée pour une réaction méningée lymphocytaire discrète et pendant les Huit Jours suivants avait eu des difficultés à marcher. En Mars 1950, elle avait présenté des douleurs dans les jambes et une gêne à la marche puis trois semaines plus tard une éruption faisait porter le diagnostic de scarlatine. A son lever, après trois semaines, elle ne pouvait tenir debout et la reprise de la marche a été très lente.

Elle est examinée le 20 mai 1950 dans le Service du Pr LAMY, où elle présente un tableau de gêne à la marche et d'impotence musculaire qui évoquent une myopathie. L'examen électrique est normal. Divers diagnostics sont évoqués : radiculonévrite, acrodynie, myopathie; mais aucun ne peut être confirmé par l'évolution ou les examens complémentaires. Après une amélioration transitoire des signes cutanés apparaissent : oedème du visage et des lèvres, fissuration labiale, l'état général s'altère, une paralysie de la déglutition se manifeste, l'enfant ne peut plus se lever et parait douloureuse.En Mai 1951, elle est adressée dans le Service où le tableau clinique se complète de symptômes évocateurs :

- Les symptômes cutanés : l'oedème a pratiquement disparu. On observe des placards érythémateux au niveau des joues et des paupières, puis au niveau des paumes de main. Des ulcérations cutanées sont apparues au niveau des paupières, l'angle interne de l'oeil droit, du flanc gauche, du thorax et du coude droit. Ce sont des ulcérations ovalaires, douloureuses, suintantes et bientôt recouvertes d'une croute noirâtre, notamment au niveau du thorax et du coude. Elles disparaissent en quinze jours. Le faciès est figé, inexpressif. Une fissure anale a dû être traitée en chirurgie.

- Les symptômes musculaires : La paralysie du voile a regréssé mais on est frappée par les rétractions tendineuses. Tous les mouvements sont limités. Les masses musculaires sont atrophiées et indurées. Leur force est diminuée d'une façon importante. Les réflexes ostéo-tendineux et idio-musculaires ont disparu.

- Les signes généraux sont marqués par un amaigrissement une anémie, une tachycardie, une vitesse de sédimentation à 20-39mm à la première et deuxième heure. Le fond d'oeil est normal.

- L'examen électrique monte une hypoexcitabilité avec une diminution des réponses musculaires. L'étude des chronaxies est normale ou subnormale. L'électromyogramme montre que les potentiels d'action sont altérés dans leur forme, polyphasiques, souvent étalés, fortement sous-voltés, comme on en voit au cours des atrophies myogènes (Dr GUY).

- L'examen soigneux des radiographies des membres, pratiqué pour étudier l'atrophie musculaire, montre déjà l'existence de petites calcifications des tissus mous, au niveau des coudes et des genoux.

Pendant toute cette période, des traitements associant les vitamines B_1 et B_{12} même à hautes doses, n'ont modifié en rien l'évolution de la maladie.

En Juillet, on commence un traitement à l'A C T H (50 mG par Jour), (soit 3 mg/Kg/Jour) qui est poursuivi pendant 12 Jours puis remplacé par 50 mg de cortisone, les injections étant mal supportées. Six jours plus tard, la dose est portée à 100 mg/jour devant la recrudescence des troubles et l'altération de l'état général; mais celui-ci se révèle inefficace et l'A C T H est repris le 16 Août à la dose de 50 mg/jour. Il ne peut être poursuivi que pendant 10 jours faute d'approvisionnement, mais l'amélioration de l'enfant a été évidente pendant cette courte période : les douleurs ont disparu, létat général est bien meilleur.

En Septembre, on peut reprendre l'A C T H pendant 10 jours, l'amélioration persiste et l'enfant quitte le service en bon état. En Décembre 1951, une fracture du fémur gauche survient après une chute, et la fièvre persistant pendant quelques jours à ce moment on découvre que la cuti-réaction est devenue positive, alors qu'ell était négative auparavant. Un traitement antituberculeux est entrepris et l'enfant est hospitalisée à BREVANNES, dans le Service du Dr BRISSAUD où on poursuit parallèlement l'A C T H à la dose de 50 mg par semaine en injections espacées. Puis l'enfant est perdue de vue à la sortie de BREVANNES jusqu'en Octobre 1954 où elle est réhospitalisée avec des déformations considérables dûes aux rétractions musculaires, grabataire depuis un an.

Les douleurs sont moins intenses; mais l'état général est déplorable, l'enfant est très amaigrie. Des masses dures sont perçues au niveau des genoux, des coudes, des fesses, certaines recouvertes d'une ulcération torpide par où s'écoule une sérosité calcaire.

Un bilan radiologique montre alors des calcifications en amas périarticulaires ou en coulées le long des aponévroses sur toute l'étendue des 4 membres

L'hospitalisation est de nouveau décidée, non sans qu'on soit forcé d'insister beaucoup auprès des parents qui la considèrent comme perdue

et ne veulent pas s'en séparer. Le traitement est repris sous forme d'hydrocortisone à doses croissantes de 50 à 100 mg par jour, dose qui est maintenue pendant un mois puis lentement diminuée jusqu'en Février 1955 où elle est arrêtée. Après un relai d'un mois par l'aspirine, il est repris sous forme de cures discontinues de 20 mg/jour pendant 3 jours par semaine jusqu'en Juin 1955.

Pendant tout cette période, est entrepris et continué avec beaucoup de patience, un traitement de rééducation par manipulations postures et l'enfant peut petit à petit reprendre la marche. Elle sort alors du service mais est suivie très régulièrement par des examens répétés périodiquement et par des mesures de la vitesse de sédimentation.

En Janvier 1956, le CORTANCYL est substitué à l'HYDROCORTISONE à la dose de 7 mg 5 puis 5 mg par jour pendant 2 jours sur 3. Elle est de nouveau réhospitalisée en 1956 pour une accélération de la vitesse de sédimentation qui nécessite une élévation temporaire du traitement à 60 mg de CORTANCYL par jour rapidement diminuée à 20 mg par jour. Pendant les années suivantes, où elle suit une scolarité à domicile avec une activité réduite mais qui lui permet tout de même une vie familiale, le traitement est maintenu à 15 mg de CORTANCYL par jour.- Pendant toute cette période les calcifications sont contrôlées en 1956 puis en 1960; elle ne montrent que peu d'amélioration. La densité osseuse parait normale.

En 1960, un traitement au TETRACEMATE disodique en 2 cures de perfusions intraveineuses de 5 jours n'amène aucune régression évidente des calcifications.

Actuellement, l'enfant qui fait un apprentissage professionnel de Secrétaire dans un établissement spécialisé a dû interrompre les corticoïdes en Août 1961 à l'occasion d'une crise aiguë douloureuse gastrique très violente. Elle est restée sans traitement pendant 4 mois et a présenté alors une crise convulsive matinale qui a été interprétée comme une Hypoglycémie. Cette interruption thérapeutique ayant entrainé une reprise des ulcérations avec éliminations calciques, un traitement d'antipaludéens de synthèse (QUINERCYL i comprimé par jour) a été repris en Octobre 1961 et est encore poursuivi actuellement.

RESUME :

DERMATOMYOSITE traitée de manière discontinue à partir de la 2ème année de la maladie et qui, malgré une période de très grande gravité est arrivée à maintenir jusqu'à ce jour (à la 15ème année de la maladie) un état fonctionnel et général satisfaisant, permettant une scolarité et un apprentissage professionnel adaptés à son état.

oOo

OBSERVATION N° 2

JOSETTE P... née le 9 Juillet 1938, est âgée de 13 ans 1/2 quand elle entre dans le service avec le diagnostic de syndrome de LANDRY. La maladie avait débuté le 21 Décembre 1951 par une élévation thermique à 39° associée à des myalgies et à une stomatite érosive. Les jours suivants apparaissent un érythème de la face et du dos des mains ainsi qu'une impotence fonctionnelle progressive intéressant les membres et le tronc. Enfin l'enfant se plaint d'un trouble de la vision consistant en une impossibilité de voir nettement les objets. La survenue d'une voix nasonnée et d'un trouble de la déglutition la conduisent dans le service en vue d'une assistance respiratoire éventuelle.

L'examen à l'entrée le 31 Janvier 1952 met en évidence.

1° - Un Syndrome cutanéo-muqueux évident siégeant au niveau de la face, des coudes, de la face dorsale des mains et des genoux, ainsi qu'au niveau des cuisses, associant des placards érythémateux diffus avec infiltration oedémateuse, et par endroits, une fine desquamation furfuracée, des zones d'atrophie et de fines télangiectasies.

2° - Un syndrome musculaire fait de myalgies importantes avec diminution considérable de la force musculaire et consistance anormalement dure des masses musculaires.

3° - Une atteinte de la déglutition- La voix est nasonnée, le voile est inerte, le constricteur moyen du pharynx est immobile. Cette atteinte entraine, le jour de l'entrée, une fausse route alimentaire qui risque d'emporter la malade.

4° - Une rétinite exsudative à l'examen du fond d'oeil (Dr LAVAT) responsable des troubles de la vision accusés par l'enfant qui avaient été interprétés à tort au début comme une paralysie de l'accomodation.

Le traitement a laors consisté à lutter contre deux dangers :

- L'un immédiat : les troubles de la déglutition qui mettaient à tout moment en danger de mort cette enfant.
- l'autre : la progression de la maladie.

a - Contre les troubles de la déglutition, on a appliqué les mesures prises en pareil cas au cours de certaines formes hautes de poliomyélite. Cette méthode qui a été appliquée à l'enfant pendant 13 jours a consisté en :

- Suppression de l'alimentation par voie orale
- Drainage postural
- Aspiration des mucosités qui encombraient le pharynx
- Alimentation par voie parentérale.

On a ainsi pu éviter la survenue d'une fausse route.

b - Contre la maladie elle-même, on a eu recours à l'A.C.T.H. qui fut commencée le lendemain de son hospitalisation aux doses suivantes :

- 100 mg par 24 heures (25 mg, 4 fois par jour) du 1er Février au 5 Mars.
- 75 mg du 5 Mars au 10 Mars
- 40 mg du 10 Mars au 22 Avril
- 40 mg tous les 2 jours du 22 Avril au 30 Avril
- 40 mg tois fois par semaine pendant deux semaines.

On n'a eu aucun accident grave si ce n'est un abcès de la cuisse droite.

Ce traitement a eu des effets remarquables. Très rapidement les douleurs se sont atténuées. Après 5 jours de traitement, l'enfant était apyrétique et sa voix était moins nasonnée. En 13 jours, les myalgies avaient presque complètement disparu ainsi que l'oèdème. L'enfant commençait à remuer spontanément ses membres et elle était redevenue capable de manger et de boire sans risque. Les lésions érythémateuses se sont atténuées peu à peu et, après 3 semaines de traitement, la déglutition et la phonation étaient redevenues tout à fait normales.

Après un mois de traitement, elle tenait assise et debout et était capable de marcher seule en se dandinant.

Une biopsie musculaire faite au 71ème jour du traitement confirmait le diagnostic de dermatomyosite (Pr DUPERRAT). Les radiographies des muscles ne montraient aucune calcification. Il n'y avait pas d'ostéoporose.

L'enfant a quitté le service après 3 mois d'hospitalisation. Elle était capable de marcher seule et ne gardait comme séquelle qu'une légère rétraction musculaire limitant l'extension complète des avant-bras sur le bras.

Son état s'est amélioré très rapidement; elle a repris une vie normale; elle a repris ses études; elle n'a jamais fait de rechute.

Elle est actuellement âgée de 26 ans. Sa vie est absolument normale. Elle ne présente aucune séquelle ni au niveau des téguments ni au niveau de sa musculature. Il n'y a aucune rétraction musculaire. Les réflexes tendineux sont normaux. La déglutition est normale ainsi que la force musculaire. Il n'y a simplement à signaler qu'une furonculose rebelle et récidivante.

RESUME :

Dermatomyosite à évolution aiguë chez une enfant de 13 ans 1/2 avec trouble de la déglutition et rétinite, traitée au 46ème jour de sa maladie par l'A.C.T.H. pendant 3 lois ½

Guérison complète ;: Aucune calcinose des tissus mous. Elle a actuellement 26 ans, mène une vie normale, ne présente aucune séquelle et n'a jamais fait aucune rechute.

oOo

OBSERVATION N° 3

JEAN D... était âgé de 4 ans lorsqu'il commença, à partir du 15 Mai 1952, à éprouver une très grande lassitude, des douleurs dans les jambes, à refuser de jouer pour rester assis, de monter les escaliers. Et comme, dès cette période, il présentait un nasonnement, on s'acharna à trouver un bacille diphtérique dans la gorge (un bacille diphtérimorphe par culture sur cinq prélèvements). Cependant, il marche de plus en plus mal, reste couché et somnolent, présente une fièvre modérée au dessous de 38°

En Juin 1952, l'état s'aggrave et, à la fin du mois, il peut au maximum faire quelques pas, est gêné pour mouvoir ses membres supérieurs, a des difficultés pour déglutir.

A l'occasion d'une hospitalisation, de nombreux examens sont pratiqués : radiographies, L.C.R., sang, fond d'oeil, tous sans particularités. Un E.E.G. à cette période aurait montré " dans la région pariétale, quelques ondes lentes et une dysrythmie". Les diagnostics de myopathie, de polynévrite, de myélite, d'encéphalite sont envisagés.

Fin Juillet 1952, l'enfant peut encore avec effort faire 5 pas, il se sert difficilement de ses bras, tient difficilement sa tête, est gêné pour avaler et même pour mastiquer.

Le 17 Août, tout mouvement est devenu impossible aux membres inférieurs. Un très gros effort lui permet d'atteindre ses cheveux du bout des doigts. La température est depuis le début entre 37°5 et 38°. Des oedèmes sont apparus aux mains, aux chevilles, aux paupières. La sédimentation sanguine est à 17-41 (Elle sera successivement à 28-31 en 1952, 12 et 10 en Février et Mars 1953).

A ce moment, les réflexes rotuliens ne peuvent être trouvés, les achilléens sont diminués, il existe une atrophie discrète.

C'est fin Septembre 1952 que le diagnostic de dermatomyosite est porté, devant l'association des troubles musculaires avec rétraction, d'un oedème en pélerine, de taches érythémateuses et de pigmentation du visage, du tronc et de la verge, d'une tachycardie permanente. L'enfant qui habite la province y est soigné d'une part contre les déformations par massages, mobilisation postures, tractions, bains, d'autre part par l'A.C.T.H. puis la cortisone .

C'est ainsi qu'en 6 mois, il recevra, mais par cures intermittentes et à des doses maxima qui ne dépassent pas 50 mg par jour : 2.500 mg d'A.C.T.H. et de 1.970 mg de cortisone.

Des progrès indiscutables avaient été enregistrés en Mars, mais le 28 Mars 1953, au niveau d'un placard érythémateux du dos, s'ouvre une escarre qui fait interrompre le traitement.

D'ailleurs pendant ces 6 mois, des oedèmes de la face, des mains, des pieds, n'ont pas cessé de se manifester.

Le 15 Mai, après deux mois d'interruption du traitement, l'enfant est hospitalisé : l'état général est médiocre, il a maigri de 1.100 gr en 6 semaines. L'atrophie musculaire est extrême, les rétractions l'immobilisent et le font souffrir : genoux à angle froit, flexum de hanches, équinisme, rétraction des coudes, des épaules. L'escarre persiste. Il existe un oedème et une rougeur des paupières et des joues, une éruption purpurique du cou, un aspect de livedo des membres supérieurs. Le pouls est à 100 et jusqu'à 120-130 lors des mobilisations. Le fond d'oeil est normal. La sédimentation : 40-71. L'électromyogramme est fait de potentiels peu amples, d'éléments brefs donnant à l'ensemble un aspect déchiqueté.

En même temps que l'on s'attaque aux rétractions et à l'immobilisation musculaire (d'ailleurs gênée par une fracture spontannée de l'extrémité inférieure du fémur), on commence un nouveau traitement à raison de 150 mg d'A.C.T.H. par jour (2.100 mg en 14 jours) et le 6 Juin 1953, devant une indiscutable amélioration générale (sed. 2/5) la dose est portée à 200 mg.

Le 10 Juin 1953, alors qu'il était à la radiographie, l'enfant présente une crise convulsive suivie d'un coma. La tension artérielle n'est pas modifiée, le fond d'oeil est normal. L'E.E.G. révèle un foyer d'ondes lentes rolandique gauche.

Dans l'incertitude où l'on se trouve de l'origine de cette convulsion et redoutant un accident de l'A.C.T.H., on substitue un traitement par le salicylate de soude (3 à 4 Gr) de façon à maintenir une salicylimie élevée permanente.

Ce traitement n'empêche pas une poussée de la maladie sous forme d'oedèmes, de fièvre qui dépasse pour la première fois 38°. Cependant, l'état musculaire est plutôt amélioré.

Le 15 Juillet, s'installent des troubles neurologiques paralysie du membre supérieur droit, Babinski bilatéral, paralysie faciale droite. L'enfant est confus, puis abattu, somnolent, comateux, et succombe brusquement le 16 Juillet 1953.

Pas de vérification anatomique.

RESUME :

Dermatomyosite à évolution aiguë chez un enfant de 4 ans, avec troubles de la déglutition. Des complications trophiques cutanées, puis neurologiques sévères apparaissent : malgré un traitement par l'A.C.T.H. et la cortisone, l'enfant meurt après 14 mois de maladie.

oOo

OBSERVATION N° 4

L'enfant François R.... né le 26 juillet 1944 est âgé de 12 ans quand il entre le 11 février 1957 au Centre Hospitalier Intercommunal de CRETEIL adressé par le Dr. CORBIN pour une paralysie douloureuse des membres et du tronc.

Dans les antécédents de cet enfant, il n'y a rien de particulier à mentionner.

Histoire de la maladie -

Elle débute de façon insidieuse au cours du dernier trimestre de l'année de 1956. A la rentrée scolaire, l'enfant est fatigué. Il recherche un siège après le moindre effort, il a de plus en plus de mal pour se rendre à pied en classe, alors qu'il n'a que 200 m. à faire. En décembre, il n'arrive plus à jouer au ballon. Il maigrit de façon notable.

Au début de février 1957, apparaît une éruption érythémateuse siègeant sur le visage, autour des yeux, sur les ailes du nez, ainsi qu'au niveau des coudes, des genoux. Huit jours plus tard, il ne peut plus s'asseoir, n'arrive plus à soulever ses jambes du plan du lit. Le moindre mouvement provoque des douleurs. Il entre alors au Centre Hospitalier de CRETEIL le 11 février 1957 dans le service du Dr. LAJOUANINE où il sera suivi par le Dr. CANET.

A l'examen, l'enfant pèse 40 Kgs., il a 37°4, il existe :

1° - Des signes cutanés consistant en un érythème siègeant :

- sur le visage : l'éruption prédomine sur les régions orbitaires et nasales et s'étend en ailes de papillon sur les pommettes. Il s'agit d'un érythème très foncé responsable d'une coloration vineuse, lilas, surtout au niveau des paupières. Il s'y associe un oedème indolore, entraînant un épaississement des traits. Il y a en outre de l'acné et quelques plaques achromiques et dyschromiques de couleur gris ardoisé ainsi que des éléments squameux et croûteux, bien visibles au niveau des paupières et des sourcils.

- sur les membres : même éruption érythémateuse. Elle siège au niveau des coudes, des genoux, du dos des mains, des régions cubitales des avant-bras, sur les faces latérales des doigts. Aux chevilles il est noté quelques fines télangiectasies. Aux genoux il existe quelques placards dyschromiques et des zones d'atrophie cutanée. Les muqueuses sont normales sauf le cavum qui est un peu rouge.

2° - Un syndrome musculaire très important. L'enfant n'arrive plus à décoller ses jambes du plan du lit, ni à s'asseoir, ni à relever sa tête. Pour se relever, il est obligé de prendre appui sur ses cuisses. La force musculaire est surtout diminuée aux racines des membres. La mobilisation passive des différents segments de membres, provoque des douleurs du fait de l'existence de rétractions musculaires, en particulier au niveau des muscles des

épaules et dans les manoeuvres d'extension complète des avant-bras, des jambes sur les cuisses et d'abduction des cuisses. La nuque est raide et douloureuse. Si on assied le malade les jambes étendues, on provoque des douleurs au niveau des muscles dorso-lombaires. La pression des masses musculaires est très douloureuse.

3° - Il existe une atteinte de la déglutition - Le voile du palais se contracte très faiblement. La voix est nasonnée. Le constricteur moyen du pharynx se contracte très faiblement. Il est noté en outre une diminution de l'ampliation thoracique à l'inspiration.

Les réflexes tendineux sont normaux. Pas de signe de Babinski. Pas de troubles sphinctériens. Pas de troubles sensitifs. Le foie, la rate, ainsi que les ganglions sont normaux. Le coeur est normal en dehors d'une tachycardie à 110.

Examens complémentaires :

- Ostéoporose diffuse sur les radiographies du squelette.
- Formule sanguine :
  - G.R. 4.460.000
  - G.B. 9.200
  - H.b. 85
  - Poly-neutro 71
  - Lympho. 19 Mono 10
  - Urée sang. 0,55
  - Protides totaux 79 g. 0/00
  - Fibrine 3 g. 8 0/00
  - Antistreptolysines : 240 unités
  - Cholestérol 1,95
  - Electrophorèse :
    - Albumine : 46,5 %
    - Globuline : α_1 5,5 %
      : α_2 19,9 %
      : β 9,4 %
      : γ 24,7 %
  - B.W. négatif
  - Ponction sternale : normale
  - Albumine, sucre : 0
  - Examen ophtalmologique : normal y compris les fonds d'yeux,
  - Electrocardiogramme : normal
  - Electromyogramme : (Dr. LERIQUE) : tracé sous volté (500 microvolts) ;
  - Unités motrices très polyphasiques ;
  - Pas d'allongement de durée des unités motrices (7 à 14 m/sec.).
  - Pas de diminution nette du nombre des unités motrices.
  - Conclusion : Tracé typique de dermatomyosite.

- Biopsie musculaire au niveau du biceps droit ; dégénérescence de ZENKER au niveau des myofibrilles ; multiplication des noyaux, oedème, infiltration hémorragique au niveau du sarcoplasme. Le tissu interstitiel est le siège d'un oedème, de suffusions hémorragiques et de lymphorragies autour des vaisseaux.
  Conclusion - Myosite aiguë.

Il reçoit alors un traitement de cortancyl à la dose de 40 mg. par jour, associé à des séances quotidiennes de kinésithérapie afin de lutter contre les rétractions tendineuses. Sous l'influence de ce traitement, il prend 3 Kgs. en 3 mois, l'oedème disparaît, le syndrome musculaire s'amende progressivement. En effet cet enfant qui était presque grabataire à son arrivée, est capable au bout de 3 mois de traitement de rester assis une partie de la journée à sa table. Les rétractions tendineuses ont cédé progressivement.

En juin 1957, l'enfant est retourné dans sa famille.

Le même traitement est poursuivi. Il mène une vie presque normale. Il est redevenu capable de jouer au ping-pong.

Le traitement n'a eu comme inconvénient que de faire apparaître une acné importante.

Avant de partir en vacances, sur les conseils d'un dermatologue, l'enfant reçoit des injections de lipiodol à 40 % deux fois par semaine et à doses progressives, tandis que la corticothérapie est diminuée de façon progressive.

Alors qu'en juillet 1957 cet enfant était capable de mener une vie normale et en particulier de nager, au cours du mois d'août, alors qu'il ne reçoit plus que 20 mg. de cortancyl, son état général devient moins bon, et l'entourage note une réapparition des rétractions. Le kinésithérapeute ne parvenant plus à lutter contre les rétractions demande que l'enfant soit revu par son médecin. En septembre, tandis qu'il n'a plus que 10 mg. de cortancyl par jour, l'impotence fonctionnelle a fait sa réapparition. Les parents affirment alors que la rechute a coïncidé avec le moment où l'enfant ne recevait plus que 30 mg. par jour. Il faut attendre le 4 novembre 1957 pour obtenir l'autorisation d'une 2ème hospitalisation.

A cette époque, l'état général de l'enfant est très aggravé. Il a maigri de façon considérable. Les masses musculaires sont atrophiques, surtout au niveau des membres inférieurs, ainsi qu'au niveau des espaces intercostaux. Les rétractions tendineuses sont très importantes au niveau des coudes. L'impotence fonctionnelle est très prononcée, mais moins accentuée que lors de sa première hospitalisation. Surtout on note que l'ampliation de la cage thoracique est très limitée. Il existe en outre une paralysie du voile et du constricteur moyen du pharynx. Du reste l'enfant a une toux grasse. Il est encombré et il a du mal à expectorer. Les masseters sont rétractés ce qui gêne l'ouverture de la bouche et entrave la mastication. Les signes cutanés sont moins nets que pendant la 1ère hospitalisation

en février dernier. Au niveau du cou, il existe un petit goitre diffus qui est apparu depuis le traitement par le lipiodol. Le pouls est rapide (120). L'enfant s'alimente avec beaucoup de difficultés. La vitesse de sédimentation est à 85-120. Il ne recevait alors que 25 mg. de cortancyl par jour, dose qui avait été augmentée par son médecin traitant depuis quelques jours.

Dès le premier jour de cette seconde hospitalisation, l'enfant est mis à 80 mg. de cortancyl.

Le 5 novembre 1957, l'encombrement pharyngé s'aggrave. La cyanose s'accentue, l'enfant s'agite. Il est mis en cure déclive, on l'aspire. Dès qu'il est remis en position normale, les difficultés respiratoires augmentent. Aussi le 13 novembre, il présente un accident d'insuffisance respiratoire aiguë qui apparaît brutalement. La respiration artificielle manuelle est immédiatement entreprise. Ensuite on a recours à un respirateur artificiel type cuirasse. Grâce à ce traitement de sauvetage, l'état de l'enfant s'améliore et il est transporté sous cuirasse dans le service du Pr. THIEFFRY dans la nuit du 13 novembre 1957. On est alors en présence d'un enfant très amaigri pesant 34,400 Kgs. L'asthénie est extrême. Il existe une diminution très importante de la force musculaire au niveau des membres, associée à des rétractions tendineuses au niveau des coudes, des genoux et des hanches. Les signes cutanés mentionnés plus haut, prédominent au niveau des coudes, des mains et de la face. L'ampliation de la cage thoracique est diminuée. Les diaphragmes marchent, mais on remarque que dans la région du sommet droit, le thorax reste immobile. Du reste, la palpation et l'auscultation mettent en évidence à ce niveau des signes d'encombrement pulmonaire , un cliché thoracique fait le 15 novembre 1957 montre une atélectasie de tout le sommet droit ainsi que de la base droite. La trachée est attirée du côté droit. Le coeur est fortement déplacé vers la droite. Cet incident est en rapport avec la survenue brusque d'une fausse route. En effet, à son entrée dans le service l'enfant nasonne. Il existe une atteinte de la déglutition : le constricteur du pharynx se contracte faiblement ainsi que le voile du palais. La respiration spontanée est de 48 mouvements à la minute. Le pouls est à 146, la tension à 13,5. Enfin il existe une discrète cyanose au niveau des lèvres. L'enfant est alors mis en position déclive et maintenu sous cuirasse pendant toute la nuit. Il est soumis à un "clapping" qui a pour but de lutter contre l'encombrement de l'arbre respiratoire. La cavité pharyngée est aspirée très régulièrement. Il va recevoir tous les jours 60 mg./jour de cortancyl du 13 au 26 novembre en association à des antibiotiques. (3.000.000 de pénicilline - 0,75 g. de streptomycine). Le fond d'oeil du 13 met en évidence à droite trois hémorragies arrondies péripapillaires qui auront disparu le 23 novembre 1957.

Le 14 novembre, l'état de l'enfant s'améliore. Il respire de nouveau seul. La toux devient efficace. Le 15, la vitesse de sédimentation est à 116-143. Formule sanguine :

- G.R. 5.000.000
- G.B. 13.600
- Poly. neutro. 78 %

Protidogramme :

- Protides totaux : 85,50 g. 0/00

- Albumine : 43,20 g. °/₀₀
- Globuline : 42,30 g. °/₀₀
  6,30 g. °/₀₀
  13,70 g. °/₀₀
  22,30 g. °/₀₀.
- Aldolase sérique : 0,25 unités.

Le 20 novembre, l'état de l'enfant est amélioré. Alors qu'il était en perfusion depuis son entrée dans le service, il redevient capable de déglutir. L'état respiratoire est transformé. L'enfant respire seul normalement. La radiographie du thorax de ce jour montre que l'atélectasie de la base a disparu. Il persiste simplement une petite opacité du sommet droit. La trachée est revenue en position normale ainsi que le coeur.

Le 26 novembre, la V.S. est à 26-75. Le cortancyl est baissé à 50 mg./jour jusqu'au 22 décembre ; l'enfant est maintenu à un régime désodé ; il reçoit en outre de l'érythromycine tous les jours à la dose de 0,75 par jour ainsi que du chlorure de potassium (0,75 trois fois par jour). La déglutition pour les liquides ne redeviendra tout à fait normale qu'à partir du 30 novembre.

Le 4 décembre, la V.S. est à 22-54. Le 16 décembre à 26-60. L'enfant quitte le service le 22 décembre 1957, pour retourner chez lui. Il sera suivi très régulièrement pendant deux ans. Le cortancyl sera maintenu à la dose de 50 mg. par jour jusqu'à la fin de l'année 1957.

Pendant toute l'année 1958, il sera soumis au traitement suivant :

a - Cortancyl - 40 mg./jour pendant 6 mois ; puis 30 mg./jour les six mois suivants. On associe 6 comprimés par jour de chlorure de potassium à 0,50. Tous les 4 mois, il reçoit pendant 6 jours 50 mg./jour d'A.C.T.H. en injections intramusculaires.

b - La rééducation est entreprise parallèlement à raison de 4 séances par semaine. Elle a pour but, au début, de lutter contre les rétractions tendineuses très importantes des avant-bras sur les bras, des jambes sur les cuisses, des cuisses sur le bassin et des muscles du cou et du dos.

c - Tous les matins, enfin, pendant 5 mois, l'enfant se soumettra à un drainage postural afin de remédier au léger encombrement provoqué par la nuit.

Grâce à ce traitement, on assiste tout d'abord à la guérison des ulcérations que présentait cet enfant au niveau des deux épines iliaques antéro-supérieures, et du dos. Les rétractions diminuent très progressivement. Après 6 mois de traitement, il parvient à s'asseoir et à faire quelques pas entre les barres parallèles.

Pendant l'année 1959, il est soumis à la même rééducation. Le cortancyl est abaissé à 30 mg./jour pendant les 6 premiers mois puis à 20 mg. Il reçoit en outre 4 comprimés de chlorure de potassium à 0,50. Tous

les 4 mois on lui fait 50 mg. d'A.C.T.H. en injections pendant 6 jours. Une vitesse de sédimentation est faite tous les mois. Elle est redevenue normale dès le mois de février de l'année 1958 et le restera. C'est pendant l'année 1959 qu'il recommence à marcher seul. Pendant l'été il refait de la bicyclette. Il est capable de marcher pendant plusieurs kilomètres. Il n'a plus de rétractions, il monte aisément les escaliers.

A partir du mois d'octobre 1959, il retourne en classe. Il est mis à partir de cette date et jusqu'à la fin de l'année à 10 mg./jour de cortancyl. Il présente des cicatrices atrophiques au niveau de ses anciennes ulcérations. Il fait une puberté à un âge normal et acquiert une taille normale. Signalons que les radios du squelette mettaient en évidence au début une déminéralisation diffuse qui a rétrocédé le jour où l'enfant a repris une activité normale.

Actuellement, ce garçon âgé de 20 ans ne reçoit plus aucun traitement depuis le début de l'année 1960. Il fait ses études de droit à l'Ecole de Notariat de PARIS. Il mène une vie normele. Il présente simplement quelques petites difficultés pour courir vite et rester accroupi. Il vient de passer le conseil de révision et a été ajourné.

RESUME - DERMATOMYOSITE apparue à l'âge de 12 ans qui a bien rétrocédé à un traitement poursuivi pendant plus de 7 mois. La réduction trop rapide des doses de corticoïdes a fait apparaître une rechute très sévère avec troubles de la déglutition ayant entraîné un tableau d'insuffisance respiratoire aiguë. L'utilisation des méthodes de réanimation a permis de sauver la vie de cet enfant. La reprise d'un traitement par les corticoïdes à fortes doses et qui a été maintenu pendant plus de 2 ans de façon continue, a permis de venir à bout de cette rechute. Une rééducation prolongée a redonné à ce garçon une vie normale. Il est sans traitement depuis plus de 3 ans.

oOo

OBSERVATION N° 5

L'enfant YVONNE R.... née le 31 mai 1948 est âgée de 10 ans lorsqu'elle entre dans le service le 24 février 1958.

La maladie débute lentement et progressivement au début du mois de novembre 1957. L'enfant qui se rend chaque matin en classe à bicyclette et qui est obligée de faire 7 kms., éprouve au début de la difficulté à monter les côtes. A la fin du mois, elle se plaint de douleurs au niveau des membres inférieurs. Sa démarche devient dandinante et le 30 novembre, tandis que sa mère l'accompagne à l'école, cette dernière remarque qu'YVONNE éprouve des difficultés considérables à monter les côtes en bicyclette.

Le médecin de famille l'examine et pense que les douleurs sont en rapport avec la croissance. Dans les semaines suivantes les douleurs prédominant au niveau du membre inférieur droit le diagnostic d'appendicite chronique est évoqué. Aussi le 18 décembre 1957, il est procédé à une appendicectomie. A la fin du mois l'impotence musculaire augmente.

Le 8 janvier 1958 apparaît pour la première fois un oedème de la face en particulier au niveau du nez, des joues, et des paupières. Elle n'a pas de fièvre. Son médecin traitant pense à une néphrite et fait rechercher l'albumine dans les urines. A cette époque apparaît également un nasonnement et une diplopie.

Le 9 janvier, l'oedème se généralise à tout le corps. Il était si important d'après sa mère qu'elle ne parvenait plus à l'habiller. Les paupières sont alors légèrement rouges. Il existe des douleurs diffuses des membres. Son médecin traitant prescrit du phénergan associé à une dose inconnue de cortancyl du 9 au 19 janvier. Le 13, l'oedème régresse tandis que persistent les douleurs. Les articulations des coudes sont raides.

Le 15 il n'y a plus du tout d'oedème.

Le 17, l'enfant est montré au Dr. FOISY qui la fait hospitaliser dans son service pensant à une radiculonévrite de GUILLAIN et BARRE ou à une acrodynie. Il existe alors une parésie des membres et de la nuque, les réflexes ne sont pas retrouvés. La face est encore le siège d'un léger oedème. L'enfant accuse une diplopie. La T.A. est à 12-6. Le pouls accéléré entre 110 et 90. V.S. : 11 - 36 - P.L. : liquide clair :

- 0,6 lymphocytes
- 0,10 Albumine.

Prélèvement de gorge : pas de bacille diphtérique.
F.O. : Normaux.
Examens électriques : diminution du seuil galvanique et faradique.
Pas de R.D. ni de réaction myotonique ; cet ensemble évoque une polynévrite.

Le 21 janvier, l'enfant est mise à 20 mg./jour de cortancyl. La diplopie disparaît, les oedèmes régressent. Ce traitement est arrêté le 31 janvier. Les oedèmes réapparaissent et rétrocèderont à une seconde

cure de cortancyl qui sera repris le 10 février, à la dose de 30 mg./jour. L'état de l'enfant s'est aggravé puisqu'elle n'est plus capable ni de marcher, ni de s'asseoir seule. Le diagnostic de dermatomyosite est donc évoqué et l'enfant est hospitalisée dans le service le 24 février 1958.

Antécédents

Cinquième enfant d'une famille de six. Nés à terme par le siège : 4 Kgs. 300. A marché à 14 mois, s'est développée normalement. Rougeole, varicelle, coqueluche.

A l'examen, le 24 février 1958, il s'agit d'une enfant âgée de 10 ans pesant 24 Kgs. 400 et mesurant 1 m. 27. Elle n'a pas de fièvre. Le pouls est à 100. La tension artérielle à 9 - 6.

L'examen met en évidence des signes cutanés : érythème des paupières et des joues, en ailes de papillon, associé à un oedème des paupières et de la racine du nez. Sur le dos des mains, les coudes et les genoux, il existe de petits placards érythémateux et finement squameux.

Il existe un syndrome musculaire, associant des douleurs vives à une impotence presque complète. L'enfant ne peut ni marcher, ni s'asseoir, ni tenir sa tête. La force musculaire au niveau des membres ne dépasse pas 3 (force normale : 5). Les muscles intercostaux et le diaphragme sont normaux. Il existe des rétractions douloureuses très importantes au niveau des épaules, des coudes, des hanches, des genoux. L'enfant nasonne et est gênée pour avaler. Les réflexes ostéo-tendineux sont faibles. Il existe une diplopie. Le cutané plantaire se fait en flexion. La sensibilité superficielle et profonde est normale. A l'examen de la bouche, on remarque des lésions blanchâtres polycycliques, siègeant à la face interne des joues. Coeur, foie, rate : normaux. Le diagnostic de dermatomyosite est confirmé. Les autres examens mettent en évidence :

- V.S. : 12 - 35 (25/2/58)
- Protides totaux : 67 g./l.
- Albumine : 39,60 %.
- Globuline α_1 27,40 %.
  α_2 5,50 %.
  β 15,20 %.
  γ 6,70 %.
- Urée sanguine : 0,15 g./l.
- Ni sucre, ni albumine dans les urines
- Ionogramme : normal
- Fond d'oeil et cristallins normaux

L'électromyogramme (1/3/58) au niveau du jambier antérieur droit est fait d'unités motrices polyphasiques de faible amplitude (200 à 300 micro-volts). En outre le tracé n'est pas très riche. Conclusion : lésions musculaires importantes (Dr. CHAUMONT).

- Aldolase sérique : 0,40 unité par litre
- Radiographies des membres : pas d'ostéoporose ni d'images de calcifications des tissus mous.

- Electrocardiogramme : normal
- Electroencéphalogramme : normal
- Biopsie musculaire : (25/2/58 Dr. R. RABIB) : Il existe un oedème important du tissu interstitiel dissociant les faisceaux des fibres musculaires. Celles-ci sont le siège de lésions dégénératives très importantes, généralisées, mais inégalement réparties. Il existe une augmentation des noyeux du sarcolème parfois importante, et une perte de la striation. Certaines fibres paraissent complètement vidées de leur sarcoplasme. Quelques fibres complètement atrophiées ont un aspect ondulé. Dans le tissu interstitiel existent des amas inflammatoires surtout nets autour des petites artères. Cet oedème, ces lésions de périvascularite et cette atteinte parenchymateuse de type dégénératif sont tout à fait en faveur du diagnostic de dermatomyosite.

L'enfant va recevoir, tous les jours de la prednisone aux doses suivantes :

- 50 mg./jour du 26/2 au 7/3/58,
- 80 mg./jour du 8/3 au 8/4
- 70 mg./jour du 9/4 au 15/4
- 60 mg./jour du 16/4 au 18/4
- 80 mg./jour du 19/4 au 27/4
- 70 mg./jour du 28/4 au 30/4
- 60 mg./jour du 1er/5 au 6/5
- 50 mg./jour du 7/5 au 10/5
- 45 mg./jour du 10/5 au 12/5
- 40 mg./jour du 13/5 au 17/5
- 35 mg./jour du 18/5 au 20/5
- 30 mg./jour du 21/5 au 24/5

Le premier mois du traitement amène une amélioration indiscutable.

En avril la cushingisation de l'enfant est considérable. Apparaît à cette époque un purpura pétéchiale au niveau des membres.

A la fin du mois d'avril l'enfant accuse une anorexie. En mai le purpura reste très important. Le temps de saignement est de 3 m., et le temps de coagulation de 13 m. La rétraction du caillot est bonne.

Plaquettes 190.000
V.S. : 6 - 13 (le 10/3/58)
6 - 13 (le 18/4/58)

Le 22 mai, vers 16 heures, alors que l'enfant était assise dans un fauteuil, elle éprouve une sensation de malaise général. Elle dit que "sa tête tourne". Elle rejette brusquement par la bouche du sang rouge avec des caillots. Dans les heures qui suivent, elle est très pâle. Il existe un état de choc, l'abdomen est souple, non douloureux. Le 24 mai, vers 18 heures, elle se plaint d'une douleur brutale dans le flanc gauche. Elle est pâle. Elle a 40°. Le flanc gauche est très douloureux à la palpation, tandis que le reste de l'abdomen est souple et indolore. Il n'y a pas de

disparition de la matité pré-hépatique. A la percussion, la base gauche du thorax est hypersonore. Il existe une leucocytose à 19.000 avec 84 % de Poly. On évoque le diagnostic de perforation digestive liée à la corticothérapie. La radiographie du thorax met en évidence un pneumothorax gauche. Malgré plusieurs tentatives d'exsufflation qui n'améliorent pas l'enfant on fait dans la soirée une pleurotomie à minima du niveau du 3ème espace intercostal dans la région sous-claviculaire. Par le drain, s'écoule un liquide trouble, fétide, ressemblant à du liquide gastrique.

L'enfant meurt le 24/5/1958. A l'autopsie, on découvre un ulcère térébrant de la grosse tubérosité perforé dans la plèvre gauche.

L'examen histologique post-mortem, du muscle (psoas) a montré : dans certaines zones, entre les fibres, on note des amas de cellules inflammatoires, lymphoplasmocytaires, avec début d'oedème séparant les fibres les unes des autres. Ailleurs il s'agit de fibres atrophiées par petits paquets avec disparition du disque clair.

Les zones d'atrophies sont mal systématisées, disséminées, proches des zones où les fibres sont pratiquement normales.

Le diaphragme et les pectoraux ont des fibres normales la seule anomalie étant la présence d'oedème dissociant les fibres.

Le reste de l'examen montre :

- Thymus normal
- Surrénales congestives
- Reins : discrète néphrocalcinose
- Foie : Stéatose généralisée, mais peu marquée
- Poumons : Alvéolite exsudative hémorragique
- Pancréas : Normal.

RESUME - Dermatomyosite chez une fillette de 10 ans traitée par le cortancyl à fortes doses (3,5 mg./Kg.) décédée au 6ème mois de la maladie d'une perforation gastro-pleurale gauche par ulcère térébrant de la grosse tubérosité.

oOo

OBSERVATION N° 6

CHRISTIAN F.... est âgé de trois ans quand il est hospitalisé dans le service du Dr. KAPLAN, le 31 décembre 1960 pour des troubles dont le début remonte au mois de juillet.

Il s'est agi d'abord d'une fatigabilité anormale avec amaigrissement et anorexie, douleurs dans les jambes. Un premier épisode fébrile en août a aggravé les troubles et depuis le mois de septembre il ne se lève plus. Un deuxième épisode fébrile fait décider son hospitalisation.

A l'entrée dans le service du Dr. KAPLAN, il s'agit d'un enfant cachectique pesant 9 Kgs. 800 au lieu de 18 Kgs. 300 en juillet.

Il existe des lésions cutanées sur le visage où la peau est lisse et tendue avec un érythème à limites nettes sur les joues et le menton ; au niveau du cuir chevelu où les cheveux sont tombés par plaques ; au niveau des bras où il existe des plaies torpides ; au niveau des muqueuses : la langue est lisse, rouge et dépapillée ; une rectorragie fait découvrir une zone abrasée et hémorragique de 2 à 3 cm. sur la face postérieure du rectum. Les lésions musculaires se traduisent par une amyotrophie généralisée avec diminution de force globale et des rétractions multiples fixant l'enfant en flexion des membres.

En outre, il existe un foyer pulmonaire gauche. Les examens complémentaires montrent une vitesse de sédimentation à 42-65 mn. Les dosages d'aldolase et de transaminase donnent des chiffres situés dans les limites normales. Le rapport créatine (160 mg.) sur créatinine (93 mg.) est de 1,7. Les radiographies des membres ne montrent aucune lésion osseuse et aucune calcification. La biopsie musculaire montre de rares fibres musculaires dans un tissu conjonctif très abondant.

Devant l'aggravation de l'état général avec dyspnée et cyanose, troubles de la déglutition, l'enfant est transféré dans le service de réanimation le 17 janvier 1961 après une défaillance aiguë ayant nécessité une intubation laryngée et une aspiration trachéale.

A son entrée, on note, outre les signes précédents une parésie importante des intercostaux et un encombrement pharyngé ; le voile se contracte mais mal et l'enfant présente des fausses-routes quand il boit.

Le traitement de 40 mg. par jour de cortancyl (soit plus de 4 mg./Kg.) déjà institué est poursuivi, mais les deux jours suivant l'état de l'enfant continue à s'aggraver malgré les perfusions liquidiennes et une trachéotomie doit être pratiquée le 23 janvier en même temps qu'une assistance respiratoire est assurée par le lit basculant. La cortisone est substituée au cortancyl à doses de 100 mg. par jour, puis augmentée très rapidement jusqu'à 300 mg. par jour. Cependant les ulcérations persistent : au niveau des bras, de nouvelles apparaissent aux lobes des oreilles, à l'index ; les plaies de trachéotomie et de perfusion gardent un aspect

torpide et suppurent bien que le traitement antibiotique de 5.000.000 d'unités de pénicilline et de 0,25 de streptomycine soit continué sans interruption. L'alimentation par voie buccale reste impossible et on doit nourrir l'enfant par sonde gastrique.

Après 5 jours de cortisone, à la dose de 300 mg., on reprend le traitement de cortancyl à la dose de 40 mg. par jour, pendant 15 jours puis on essaie d'y substituer du soludécadron à la dose de 15 mg./jour pendant une semaine. L'enfant reste dans le même état, douloureux, indifférent à tout ; l'alimentation reste impossible, la vitesse de sédimentation est à 140 à la 1ère heure. Le 20 février, on ajoute au traitement des antipaludéens de synthèse (quinercyl 1 compr./jour).

L'amélioration est saisissante à partir de ce moment : 7 jours plus tard, la vitesse de sédimentation est tombée à 37-78. Le soludécadron est arrêté ; l'enfant est plus présent, moins douloureux, recommence à s'alimenter. La canule de trachéotomie peut être enlevée le 16 mars ; on commence à mobiliser l'enfant dont l'amélioration va se poursuivre de jour en jour, très rapide puisque le 10 avril il peut se tenir debout et le 20 avril recommence à marcher. Les ulcérations ont disparu, la peau du visage est redevenue souple mais reste pigmentée au niveau de la zone qui était érythémateuse, l'enfant a grossi de 2 Kgs. en 2 mois.

L'enfant repart le 25 avril dans le service du Dr. KAPLAN où le traitement médical et la rééducation ont été poursuivie pendant plus de 2 ans, l'enfant ayant pu reprendre une vie à peu près normale.

RESUME - DERMATOMYOSITE ayant débuté à l'âge de 2 ans et 3 mois, rapidement évolutive avec paralysie respiratoire et de la déglutition, état cachectique nécessitant une assistance respiratoire. Aucune amélioration par les divers corticoïdes même à des doses massives, jusqu'à l'institution d'un traitement par antipaludéens de synthèses qui a marqué le début d'une amélioration rapide et durable.

oOo

OBSERVATION N° 7

Martine M.., née le 18/12/54.

Les antécédents comptent peu d'éléments pathologiques.

HISTOIRE DE LA MALADIE -

1° - L'histoire de la maladie remonte au mois de mai 1960 : où une éruption du visage, non fébrile, faite d'éléments érythémateux, fait évoquer une rubéole.

Vers la mi-mai, après une exposition au soleil, se manifeste au niveau des régions découvertes (face, bras, jambes jusqu'à la mi-cuisse) un érythème réalisant au niveau du visage une éruption en ailes de papillon, prenant les pommettes et la racine du nez. On note déjà une bouffissure des yeux. Puis l'érythème s'accentue ; un prurit apparaît, ne cèdant pas à l'application d'une pommade à l'hydrocortisone.

C'est alors que l'enfant se sent fatiguée, se plaint de difficultés à la marche et de douleurs dans les jambes. Elle continue cependant à aller en classe.

Le 15 juin 1960, l'éruption devient violacée et s'accompagne de taches purpuriques, surtout nettes au niveau des extrémités. Puis les douleurs des jambes deviennent plus intenses, la fatigabilité est extrême et la bouffissure du visage évidente. L'enfant ne peut s'amuser, ne "peut pas monter sur le manège".

Des examens sont pratiqués le 1er juillet 1960 :

- Vitesse de sédimentation : 15 - 34 m.
- N.F.S. : 4.700.000 G.R.
  6.000 G.B.
  67 % P.N.
- Urines : normales.

L'oedème des membres est important. L'enfant est alitée. L'impotence est presque complète, tous les muscles sont touchés, en particulier ceux des membres et du cou. Une fièvre modérée apparaît. Les douleurs sont diffuses et semblent difficiles à localiser aux muscles seulement. Une tachycardie est notée à 120. Il est institué un traitement de 25 mg. de décadron par jour.

L'effet est spectaculaire : la fièvre, les douleurs des jambes disparaissent en quelques jours. La force musculaire revient. L'enfant se lève le 12 juillet 1960.

Les conditions coupe au plus d'Orsenia Antinoviques.

La réduction thérapeutique entraîne une recrudescence des signes généraux et des douleurs. L'oedème et la rougeur réapparaissent. L'enfant est geignarde. La voix est nasonnée. La déglutition se fait mal, les aliments refluent par le nez. L'examen montre une paralysie du voile.

Le traitement est alors repris à 20 mg., puis le 23 juillet 1960 à 30 mg. de décadron. Cette dose est continuée jusqu'en août 1960, où de nouveaux examens sont pratiqués :

- Vitesse de sédimentation : 13 - 28 m.
- Electrophorèse : Albumine 47 %
  globuline α_1 3 %
  α_2 12,5 % 53 %
  β 13 %
  γ 24 %
- une recherche de cellules de Hargraves est positive, ce sera la seule fois au cours de l'évolution.

L'état de l'enfant est légèrement amélioré, mais elle reste impotente.

C'est alors qu'elle est adressée à l'Hôpital Saint-Louis, où le Dr. de GRACIANSKY porte le diagnostic de dermatomyosite. Il conseille la recherche de cellules L.E. une deuxième et une troisième fois, et préconise le cortancyl à la place du décadron, à la dose de 30 mg. par jour, soit 1,7 mg. par kilo.

A cette même époque, sont apparues des ulcérations cutanées au niveau du cou, de la face et sur les bras, de la taille d'un centimètre, et ne dépassant pas le nombre de 5 ou 6. Ces ulcérations débutent comme une écorchure, qui s'étend, se creuse et ne présente pas de tendance immédiate à la cicatrisation. Il s'écoule une sérosité, mais il n'y a pas de concrétions calcaires à proprement parler. Le fond de l'ulcération semble blanchâtre. La cicatrisation s'est effectuée en deux à trois semaines.

En décembre 1960, les signes cutanés ont considérablement diminué, la marche est devenue possible. L'enfant s'habille, s'alimente seule, monte les escaliers en se tenant à la rampe. Le cortancyl est alors baissé à 20 mg. par jour.

En février 1961, les signes réapparaissent. C'est alors qu'elle est adressée dans le Service du Professeur THIEFFRY où elle est hospitalisée. A son entrée on note :

- Outre un aspect cushingoïde
- une rougeur diffuse du visage, prédominant sur les joues, la racine du nez, les paupières, intéressant aussi le menton et les oreilles. Au niveau des paupières supérieures l'éruption est violacée et présente une fine desquamation. L'oedème est net.

- On note de nombreuses plages atrophiques : les unes sont planes (type atrophie blanche de MILIAN), les autres ont remplacé les ulcérations déjà observées. Le même aspect violacé et atrophique est retrouvé au

niveau de la peau des bras, avant-bras et cuisses, et surtout des extrémités. Sur l'ensemble du corps on est frappé par l'infiltration en "placards" et en "plomb de chasse", particulièrement sur les membres et le tronc. La démarche est lente, dandinante, pseudo-myopathique. Couchée, l'enfant ne peut se relever. Il existe une rétraction modérée des ischio-jambiers, triceps et adducteurs, et un déficit des extenseurs dorsaux et lombaires. Il n'y a pas de paralysie du voile. Le pouls est à 110 ; la tension artérielle à 10/7. Il n'y a pas de fièvre.

Les examens pratiqués montrent :

- Vitesse de sédimentation : 8 - 20 m.
- N.F.S. : 4.270.000 G.R.
  5.600 G.B.
  57 % P.N.
- Cellules L.E. : absentes
- E.C.G. : normal
- fond d'oeil : normal
- les aldolases sont à 23 unités SIBLEY
- Electromyogramme : "la chronaximétrie est normale. Il existe des unités petites et fortement polyphasiques corroborant le diagnostic de dermatomyosite".
- les radiographies des masses musculaires sont pratiquées et montrent une atrophie musculaire sans calcification des tissus mous. Pas d'ostéoporose.

L'enfant est mise à 50 mg. de cortancyl pendant un mois, puis la dose est abaissée progressivement à 15 mg., dose prescrite à la sortie de l'enfant après 5 semaines d'hospitalisation. On conseille la rééducation pour lutter contre les rétractions musculaires.

En fait, si cette rééducation a été suivie d'une façon irrégulière, le quinercyl (1 comprimé par jour), ajouté au traitement a été arrêté à la suite de troubles digestifs qui lui ont été imputés, après 15 jours. Il a été remplacé par le sirop de NIVAQUINE, rapidement abandonné lui aussi, de sorte que seul le cortancyl a été poursuivi.

Le 1er juillet 1961, l'enfant est revue en consultation. Elle ne souffre plus, ne se plaint plus de dysphagie, parle presque normalement. La voix reste légèrement nasonnée. L'allure reste dandinante ; couchée elle ne peut se relever seule, mais elle peut monter les escaliers.

L'examen montre une diminution de l'infiltration oedémateuse. Il n'y a pas de nouvelles ulcérations, par contre une escarre sacrée est apparue. Il n'y a plus de rétraction des ischio-jambiers, mais il persiste une rétraction des triceps suraux et des adducteurs. Aux membres supérieurs, on note une rétraction des fléchisseurs des doigts. Les réflexes ostéo-tendineux sont difficiles à retrouver. La tachycardie est à 120. Le même traitement est maintenu.

Le 25 septembre 1961, l'enfant glisse, fait une chute et présente une fracture du fémur droit. Elle est immédiatement plâtrée. La corticothérapie est baissée alors progressivement jusqu'au taux de 2 mg. par jour.

Depuis cette date l'enfant ne se relève pas. L'état général s'aggrave considérablement. L'atteinte musculaire entraîne une impotence des membres supérieurs. La dysphagie réapparaît. Les difficultés respiratoires commencent.

Les radiographies successives montrent une fracture oblique et spiroïde de l'extrémité supérieure de la diaphyse fémorale droite. Il n'existe pas de calcification visible au niveau des tissus mous. L'ostéoporose est évidente.

L'état de l'enfant ne s'améliore guère, malgré l'adjonction au traitement de plaquénil à raison de 2 comprimés depuis août 1962.

Elle est à nouveau hospitalisée dans le Service du Professeur THIEFFRY en février 1963.

L'amaigrissement est très important. Il n'y a pas de fièvre. L'enfant est grabataire, incontinence et squelettique. L'examen montre à ce stade :

1° - Au niveau des téguments : l'éruption généralisée atteignant la face, le cou, les membres et le tronc. Elle est faite de placards et d'éléments érythémateux à tendance violacée, associés à des éléments d'atrophie cutanée particulièrement nette au niveau de la face. Au niveau du coude et de l'avant-bras, les lésions cutanées sont de type érythémato-squameux. Il existe une infiltration des paupières supérieures avec ptosis surtout gauche.

La palpation cutanée retrouve l'impression visuelle nette d'infiltration dure, scléreuse et granuleuse par endroits, donnant la sensation de "grains de plomb" ou de blindage calcique. De sorte que le faciès apparaît figé, les membres supérieurs enraidis en flexion et les membres inférieurs en extension, immobiles et immobilisables. Les extrémités rappellent un aspect sclérodermique sans déformation des doigts.

Enfin l'examen cutané retrouve les cicatrices des ulcérations de la région du cou, de la face et de la région inter-fessière.

2° - Les masses musculaires sont modifiées. Elles sont d'une part atrophiées, rétractées et indurées. A travers les plages d'induration cutanées on perçoit par endroits des nodules profonds irréguliers, durs, adhérents, aux plans profonds et superficiels.

3° - La mobilisation est quasi-impossible. Quelques rares mouvements persistent au niveau des épaules. Les coudes sont fixés en demi-flexion, les mains en extension, sur les avant-bras. Les jambes sont raides, en extension.

Par ailleurs la voix est faible et nasonnée. Il n'y a pas de paralysie du voile, mais une contraction lente. Il n'y a pas de dysphagie, mais l'enfant est obligée de manger lentement.

La respiration est rapide. L'ampliation thoracique est limitée du fait du blindage cutané. Il existe un encombrement pulmonaire modéré. Le pouls est à 140 ; la tension artérielle à 10/7. Les bruits du coeur sont sourds.

Il existe enfin des troubles sphinctériens apparus depuis un mois environ. Il y a tantôt une incontinence anale, tantôt une incontinence urinaire, quelquefois une rétention d'urines et constipation.

Les examens complémentaires montrent :

- vitesse de sédimentation : 20 - 40 m.
- Ca sanguin 89 mg./l.
- Ca urinaire 38 mg./l.
- P. sanguin 39 mg.
- phosphatases : 7 unités
- Cellules L.E. : absentes
- fond d'oeil : normal
- radiographie du thorax : augmentation globale de la silhouette cardiaque. Il existe un semis nodulaire calcifié des parois thoraciques se projetant sur le parenchyme, posant le problème de l'existence d'une granulie tuberculeuse.

Les tomographies sont normales.

La recherche de BK. est négative,

Un transit baryté de l'oesophage montre ; un oesophage expansible sur l'ensemble des clichés avec kinésie pauvre du tiers moyen. Il n'y a pas de calcification visible à ce niveau.

L'apparition d'urines foncées pendant trois jours a fait rechercher les dérivés de l'hémoglobine et de la myoglobine, qui n'ont pas été retrouvés dans les urines (Pr. SCHAPIRA).

Les radiographies du squelette montrent une infiltration calcaire à tous les niveaux :

- au thorax,
- aux membres : les parois et les muscles sont infiltrés en coulée suivant l'axe des muscles (Fig. 5 et 6),
- les muscles de la région fessière sont infiltrés de la même façon,
- la transparence osseuse est modifiée : il existe un aspect lavé des os avec, par endroits, une corticale à peine visible,
- la colonne lombaire est raréfiée à l'extrême. Les os du bassin sont à peine visibles. On note une fracture de la branche pubienne droite, la consolidation de la fracture du col du fémur droit.

- Il n'existe pas de syndrome de THIBIERGE WEISSENBACH au niveau des mains.

Le traitement est repris à la dose de 50 mg. par jour de cortancyl (3 mg./Kilo) pendant un mois, cependant, bien que l'éruption pâlisse, l'état de l'enfant reste grave. Les vomissements, les troubles de déglutition persistent ainsi que l'encombrement jusqu'au début avril, où un accident de défaillance respiratoire grave nécessite une assistance respiratoire par lit basculant. Un nursing très soigneux associant le traitement des escarres, des transfusions, des gavages, détermine alors une amélioration qui va rapidement être spectaculaire. Parallèlement, dès que cela a été possible, une kinésithérapie prudente, progressive, a été entreprise.

Au troisième mois l'amplitude des mouvements est manifestement améliorée : les épaules, les coudes et les mains sont un peu plus souples. L'enfant peut s'alimenter seule. Il n'y a plus de troubles de la déglutition. L'aspect est plus expressif, plus souriant. Les lésions cutanées sont encore manifestes : l'érythème des paupières est net, mais les escarres sont cicatrisées. Les placards calcifiés cutanés sont encore bien perçus ; pas d'ulcérations cutanées actuelles.

Au sixième mois, l'assouplissement des masses musculaires est très lentement progressif ; l'enfant mobilise ses poignets d'une façon satisfaisante : peut manger seule, apprend à tricoter. Le visage est plus expressif. La parole et le sourire sont plus faciles.

Le traitement est poursuivi sans arrêt : cortancyl 50 mg. par jour et 2 comprimés de quinercyl. Cette dose n'a été diminuée que très progressivement chaque semaine, sous contrôle de la V.S. jusqu'à la dose actuelle de 5 mg. de cortancyl et 2 comprimés de Quinercyl ; un essai de diminution au-dessous de cette dose ayant entraîné des douleurs du coude et une remontée de la V.S. à 15 dans la première heure.

Actuellement les progrès continuent, l'enfant a pu se lever et marcher avec deux cannes ; un appareillage du membre inférieur gauche reste nécessaire en raison du déficit musculaire.

RESUME - DERMATOMYOSITE typique apparue chez une fillette de 5 ans 1/2, évoluant depuis plus de trois ans, s'améliorant lors du traitement mais s'aggravant dès que celui-ci descend au-dessous d'un seul nécessaire. A l'occasion d'une fracture du fémur, apparition de calcinose généralisée ayant aggravé l'état fonctionnel de l'enfant, devenue grabataire. La reprise de la corticothérapie à fortes doses, l'assistance respiratoire et la rééducation améliorent progressivement l'enfant et la sortent d'une situation dramatique. La calcinose semble se maintenir au même degré. Autres particularités : cellules de HARGRAVES trouvées une seule fois au début de la maladie.

oOo

OBSERVATION N° 8

L'enfant LEMAI.... Isabelle, née le 27/9/58 ne présente aucun antécédent personnel notable en dehors d'une toxicose banale au cours de la première année et plusieurs épisodes rhino-pharyngés. On retrouve un asthme chez un grand parent et un eczéma chez la mère.

L'enfant entre dans la maladie en septembre 1962, soit à l'âge de 4 ans, une quinzaine de jours après un rappel de vaccination D.T. Coq et Antipoliomyélite. La première manifestation a été une éruption érythémateuse des joues, associée à un oedème des paupières. Progressivement, l'éruption s'étend aux bras, et aux jambes notamment sur les faces d'extension. L'oedème infiltre bientôt les cuisses et les mollets qui deviennent tendus.

Ce n'est qu'en janvier 1963, soit 4 mois après le début de la maladie, qu'apparaissent fatigabilité et douleurs musculaires entraînant une gêne importante à la montée des escaliers. L'enfant marche en se dandinant, elle fait des chutes fréquentes. Pendant une courte période de 8 à 10 jours, elle présente une dysphagie légère sans aucun nasonnement et sans retentissement respiratoire. Il n'y a pas d'altération de l'état général, mais il a été observé quelques épisodes de poussées fébriles à 38°.

Les examens complémentaires pratiqués à cette époque montrent :

- Vitesse de sédimentation : 2 - 8 m.
- N.F.S. : 4.380.000 G.R.
  4.100 G.B.
  63 % P.N.
  3 % P.E.
- Electrophorèse : normale
- l'examen des urines est strictement normal
- le dosage de créatinine préformée 520 mg./24 h.) dans les urines,
- le dosage de créatine 384 mg./24 h.)
- l'électromyogramme et la biopsie musculaire sont tout à fait normaux.

Néanmoins, le diagnostic clinique de dermatomyosite est porté et l'enfant est mise au cortancyl à la dose de 30 mg. par jour d'abord, puis à 12,5 mg. L'amélioration est sensible, une tentative de réduction de cette posologie a entraîné une reprise nette des signes cutanés et musculaires.

L'enfant est alors adressée au Docteur F. SIGUIER en mai 1963. L'examen de cette date retrouve une symptomatologie complète.

- Les signes cutanés sont évidents et caractéristiques. L'éruption typique atteint le visage, les paupières et les joues, les bras, les mains, les doigts, les cuisses et les jambes. Sur le fond érythémateux, par endroits, les télangiectasies et des plages atrophiques cutanées sont nettes.

L'oedème palpébral est visible. Au niveau du cou, on note l'existence d'un élément ulcéré recouvert de croûtes, tandis que sur la face interne de la cuisse on observe un placard irrégulier étendu, d'allure escarrotique.

- Les signes musculaires : Les bras et les jambes sont manifestement tendus, gonflés par l'oedème musculaire. Ils sont douloureux à la pression. La démarche pseudo-myopathique, s'est exagérée depuis la tuméfaction musculaire.

Le diagnostic clinique est évident. Les examens complémentaires pratiqués alors montrent l'absence de cellules de HARGRAVES. La recherche des anticorps nucléaires par immunofluorescence s'est montrée positive au 1/100ème, taux non exceptionnel dans les dermatomyosites (Dr. SELIGMANN).

L'enfant est remise au cortancyl à la dose de 12,5 mg. par jour et nous est aimablement adressée pour être suivie en pédiatrie.

RESUME. Dermatomyosite chez une fillette de 6 ans, évoluant depuis 2 ans, et actuellement stabilisée grâce à un traitement d'entretien par les corticoïdes associés à une rééducation.

oOo

OBSERVATION N° 9

L'enfant ROC.... Georgette née le 14-7-63 ne présente aucun antécédent particulier, ni personnel, ni familial.

- Le début de sa maladie remonte alors que l'enfant est âgée de 3 ans à la suite d'une coqueluche, il y aurait eu des difficultés à la marche, avec atrophie musculaire, de nodosités inflammatoires aux membres supérieurs.

- Nouvelle poussée 5 ans plus tard, nécessitant une hospitalisation à Lille, elle aurait eu alors un traitement aux corticoïdes en cures prolongées.

- En 1963, hospitalisée à Arras, elle est alors mise à un traitement de Quinercyl. Après un séjour à Berck de 7 mois elle part en octobre 1963 au centre de Villepatour.

- C'est en mars 1964 qu'elle est vue une première fois dans le service, l'examen à cette époque retrouve :

1° - Une impotence fonctionnelle à la marche, surtout à la montée et à la descente des escaliers.

2° - Au niveau des téguments.

- une ébauche d'éruption en "aile de papillon" incomplète, éruption au niveau du nez et des plis naso-géniens,

- des troubles trophiques au niveau des extrémités, peau sèche, écailleuse et froide.

- Des calcifications au niveau
  de la partie supérieure des bras,
  des coudes,
  de la région sacro-iliaque
  des hanches,

ainsi que des cicatrices au niveau des calcifications anciennes.

3° - Les masses musculaires sont atrophiées avec prédominance nette aux racines des membres, aux membres inférieurs, il existe une limitation, à l'extension des coudes, surtout à droite, ou aux membres inférieurs une atrophie importante des muscles fessiers avec adhérence de la peau aux plans profonds.

- Elle est revue une deuxième fois en janvier 1965 avec les mêmes signes cliniques.

- Hospitalisée en février 1965.
- L'examen clinique est identique, on note cependant :

- une éruption érythémateuse de la face dorsale des phalanges.

- une voix légèrement nasonnée.

Les examens complémentaires montrent :

- vitesse de sédimentation : 14 - 34 mm.
- N.F.S. : 4.420.000 G.R.
  5.000 G.B.
  57 % polynucléaires.
- Recherche d'albuminurie négative,
- les aldolases sont à 10 unités,
- les transaminases sériques S.G.O.T. = 20 unités
  S.G.P.T. = 4 unités
- l'examen du fond d'oeil est normal ainsi que l'examen de la cornée à la lampe à fente.

En conclusion : Dermatomyosite évoluant depuis 13 ans et actuellement stabilisée avec des séquelles en rapport avec l'atrophie musculaire et les calcifications sous-cutanées.

oOo

C O M M E N T A I R E S

En confrontant nos observations avec celles relevées dans la littérature il est possible de retrouver certaines constantes de la maladie.

1 - L'âge de début, est très variable comme on peut le constater à la lecture des observations.

Cependant la maladie débute généralement entre la 5ème et la 15ème année. (Obs. 2 - 4 - 5 - 7). Il peut arriver qu'elle commence beaucoup plus précocément entre la 3ème et la 5ème année (obs. 1 - 3 - 6 - 8 - 9). Le plus jeune enfant de la série de SELANDER avait 1 an 1/2, et de celle de Wedgwood 2 ans 1/2, de la nôtre 2 ans 3 mois.

2 - En ce qui concerne le sexe : la plupart des auteurs sauf H. KERL signalent la prédominance féminine. Pour Brunstig la proportion est de 3 filles pour un garçon. Pour SELANDER d'après 22 cas 2 filles pour un garçon. Pour R. WEDGWOOD la répartition est de 3 filles pour 2 garçons. M.K. EVERETT rapporte le cas de 12 filles et 7 garçons. Pour notre part nous avons observé 3 garçons et 6 filles. En vérité les séries sont trop courtes et non comparables et il ne paraît pas prudent de tirer de leur addition des conclusions définitives.

CLINIQUE

I - ANTECEDENTS : Mode de début : Tableau III.

Il ne semble pas exister de différences essentielles dans le tableau clinique chez l'enfant et chez l'adulte.

Sans parler d'étiologie certains auteurs, en particulier SELANDER et WEDG WOOD ont remarqué la fréquence du début après une maladie infectieuse : coqueluche, rougeole ou scarlatine. Ceci semble peu évident dans notre série. Pour Georgette (Obs. 9). Le début semble succéder à une coqueluche. Four Martine (Obs. 7) l'éruption du visage présentée 2 semaines avant l'apparition de l'érythème typique a fait poser le diagnostic de rubéole. Il en est de même dans le cas de Béatrice chez qui on a porté le diagnostic de scarlatine quelques semaines avant l'apparition de l'impotence, (obs. n° 1). En fait rétrospectivement ces diagnostics doivent être mis en doute et il est vraisemblable qu'il s'agissait d'une première manifestation de la dermatomyosite.

Nous n'avons pas non plus observé une prédominance saisonnière particulière à l'éclosion de la maladie.

Dans les 2 cas précédents, les signes cutanés semblent bien avoir été les premiers en date (obs. n° 1 - 7). Il faut en rapprocher celui d'Isabelle dont la maladie fut longtemps uniquement cutanée (obs. n° 8). Tous les autres enfants sont entrés dans leur maladie par une symptomatologie musculaire : fatigabilité, douleurs plus ou moins importantes. L'installation des troubles est faite dans 7 cas d'une façon progressive plus ou moins rapide. Dans un cas (obs. n° 2) le début a été brutal avec douleurs musculaires, poussée thermique et stomatite, et quelques jours plus tard oedème de la face. Dans un autre cas (obs. n° 3), le début semble avoir été brutal avec mêmes signes musculaires accompagnés d'une fièvre modérée.

Le tableau clinique se complète plus ou moins vite : en quelques jours dans un cas, en quelques semaines dans 4 cas ou en quelques mois. Dans le cas de Béatrice le diagnostic reste très longtemps incertain et ne fut porté, que très tardivement après plus d'une année d'évolution (obs. n° 1).

II - <u>LES SIGNES CUTANES ET MUQUEUX</u> (Tableau IV).

a - Ils sont dominés pour l'érythème de la face, parfois isolé, souvent associé à un oedème. Il est rouge, violacé, dessinant des lunettes autour des yeux, ou s'étendant sur les joues en ailes de papillon, l'aspect en "vespertilis" a été net (obs. n° 1 - 6 - 8).

Cet érythème s'est une fois limité à une rougeur des paupières. Dans quelques cas nous avons observé une desquamation fine, furfuracée comme dans les descriptions classiques.

Mais l'étendue de l'érythème a été limitée à la face seulement dans 2 cas. Ailleurs, l'éruption cutanée a débordé sur la région du cou, les faces d'extension du bras et avant-bras, sur les cuisses, les genoux et même les chevilles. Deux fois elle a été généralisée à la presque totalité des téguments (obs. N° 7 - 8) en respectant que d'une façon relative, la peau du ventre et les plis axillaires inguinaux et fessiers. Les autres lésions cutanées associent comme il est habituel de l'observer des zones d'atrophie quelquefois de fines télangiectasies et mêmes des taches purpuriques, une perte abondante des cheveux sans véritable alopécie, a été constatée 2 fois. Dans le cas de Martine, l'exposition au soleil semble avoir du moins révélé, sinon aggravé les lésions (obs. n° 7).

b - Oedème sous-cutané également caractéristique de la maladie il a été observé dans tous les cas. Son existence à un moment donné de l'évolution semble avoir été constante. Il atteint aussi bien la face que les membres. Il disparaît ou devient d'appréciation difficile après un certain temps d'évolution lorsque les lésions cutanées sont devenues scléreuses.

Son aspect clinique est bien connu. Il est habituellement dur, ne prend pas le godet. Il est parfois rose et même rouge. Les escarres ne font pas partie des descriptions classiques de la dermatomyosite, mais l'altération de l'état général, l'amaigrissement et l'amyotrophie globale ont été tels que des escarres ont pu être observés dans trois cas (obs. n° 3 - 4 - 7).

c - L'atteinte des muqueuses observée par certains auteurs et enfants la dénomination de dermatomucomyosite a été relevée deux fois. L'enfant Josette a présenté une stomatite au début mais qui n'a pas persisté (Obs. n° 2). Yvonne a par contre conservé pendant quelque temps des éléments érosifs buccaux (obs. n° 5). Nous n'avons pas retrouvé les aspects décrits par DEGOS : taches blanches ou lichénoïdes qui siègent au niveau des muqueuses jugales ou vélopalatines. Nous n'avons pas observé de troubles des phanères.

d - Les ulcérations cutanées ont été notées dans la moitié des cas. Très limitées dans deux cas (obs. 8 : au cou, à la cuisse droite, obs. 6 face interne du bras, lobule de l'oreille, index), elles ont été par contre importantes dans deux autres cas qui nous intéresseront particulièrement, par l'apparition secondaire des calcifications superficielles ou profondes.

III - LES MANIFESTATIONS MUSCULAIRES (Tableau n° 5).

Elles constituent le second terme de la définition de la maladie, mais en fait elles représentent l'élément fondamental qui retient très vite l'attention. En effet l'enfant se plaint de douleurs, il se fatigue au moindre effort, il tombe facilement ou n'arrive plus à marcher.

Les douleurs prennent rapidement un acuité et une diffusion telles qu'il devient difficile de savoir s'il y a ou non une participation articulaire. L'enfant ne joue plus, esquive tout effort et souvent il est rapidement confiné au lit.

L'examen objectif systématique localise aux muscles la cause de cette impotence. Il est possible au moins dans certains cas, de distinguer entre les divers facteurs (oedèmes, atrophie et sclérose) responsables de l'impotence et des douleurs qui seront les éléments permanents de la maladie. L'atteinte musculaire est habituellement symétrique. Elle prédomine sur les ceintures scapulaires et pelviennes. Aussi la démarche de ces enfants peut rester longtemps dandinante (en particulier obs. n° 1). Souvent elle devient globale atteignant alors le cou, le tronc, l'abdomen et les membres, tandis que les mouvements des mains et des pieds restent longtemps conservés.
A plus ou moins brève échéance elle finit par entraîner une impotence complète (obs. n° 1 - 2 - 3 - 4 - 5 - 6 - 7 - 8).

L'oedème des masses musculaires est souvent visible au niveau des mollets, des cuisses ou des avant-bras. Il est important de le rechercher par une palpation attentive qui donne une sensation d'infiltration profonde.

L'atrophie musculaire est plus tardive non constante et souvent difficile à affirmer. Elle peut être utilement étudiée et précisée par l'examen radiographique en utilisant des rayons mous. Les radiographies musculaires

montrent dans ce cas une diminution de volume des masses musculaires et une apparente dissection des faisceaux.

Plus peut-être que l'atrophie, les rétractions nous ont apparues comme essentielles en raison de l'importance et de la rapidité de leur installation. Elles sont en effet précoces chez l'enfant et se traduisent avant leur fixation par une sensation d'induration musculaire profonde et de dureté. Dans l'ensemble cette tendance à la rétraction a été plus importante aux membres inférieurs et spécialement sur les triceps suraux. Aux membres supérieurs le groupe le plus souvent atteint est celui du biceps brachial antérieur.

Les localisations sur les muscles de la déglutition sont fréquentes au cours de la dermato-myosite. Il existe assez souvent une atteinte des muscles du pharynx et du voile du palais.

Ces localisations sur lesquelles on n'a peut-être pas suffisamment insisté peuvent être à l'origine d'incidents ou d'accidents graves ou très graves soit par fausse-route, soit par encombrement pharyngé. La recherche systématique des troubles de la déglutition s'impose dans toute dermatomyosite même en l'absence de trouble fonctionnel évident.

Dans 7 de nos cas il y a eu une dysphagie nette (obs. 1 - 2 - 4 - 5 - 6 - 7 - 8). Il y eut un nasonnement dans 6 cas (obs. 1 - 2 - 4 - 5 - 7 - 9)

4 d'entre eux ont fait des incidents respiratoires importants au cours de l'évolution de leur maladie (obs. 2 - 4 - 6 - 7). Nous reviendrons sur ces faits à propos du traitement de la maladie.

Parmi les autres troubles :

Nous avons noté au cas n° 7 des troubles sphinctériens en rapport vraisemblablement avec une atteinte de la musculature pelvienne à en juger par leurs calcifications.

Enfin il a été noté une fois, une diplopie (n° 5) sans qu'une paralysie des nerfs oculo-moteurs ait pu être mise en évidence. O. LEARY signale la diplopie dans 4 de ses cas et WEDG WOOD dans un autre, R. GARCIN de son côté rapporte l'observation d'un malade n'ayant plus aucune motilité oculaire.

Les signes généraux - (Tableau n° 6).

- La fièvre a été pratiquement absente ou est passée inaperçue dans 3 cas, ne dépassant pas 37°5. Elle a été franchement importante dans 1 cas. Des poussées fébriles à 38° - 38°5 sont fréquemment signalées mais il est difficile de faire la part d'injections saisonnières intercurrentes. Il faut retenir que l'apyrexie n'est pas un argument permettant d'éliminer le diagnostic.

L'amaigrissement est constant, mais de degré variable. Il peut contribuer avec les autres altérations musculaires à créer l'état grabataire. L'amaigrissement ne semble pas précéder les autres signes de la maladie, mais il est souvent concomitant et précoce.

Nous plaçons ici les résultats de l'étude de la vitesse de sédimentation globulaire et de l'hémogramme. La vitesse de sédimentation est reconnue à juste titre, comme un bon test de surveillance de l'évolutivité de la maladie.

Nous n'avons porté sur le tableau n° 6 que les premières mesures faites chez nos enfants au moment de leur première hospitalisation. Nous avons reporté seulement pour ceux qui ont présenté une accélération ultérieure les valeurs les plus éldvées. Ce tableau nous permet de voir que les moyennes des vitesses à la 1ère et à la 2ème heure ont été de 24 à 46 mm.

Par contre l'hémogramme n'apporte pas de renseignements d'orientation pour le diagnostic ou le pronostic. Nous n'avons pas trouvé d'anémie importante (une fois les hématies ont baissé aux environs de 3 millions). La formule blanche n'a rien de caractéristique, ni leucopénie franche, ni hyperleucocytose excessive, ni éosinophilie anormale.

Beaucoup plus qu'à la fibrose et aux stigmates "inflammatoires" il nous a paru qu'il fallait attribuer une attention particulière aux signes cardio-vasculaires. Le signe le plus constant est la tachycardie même en l'absence de fièvre. Elle est très fréquemment supérieure à 100. Ce signe nous a semblé d'une très grande importance diagnostique.

Nous n'avons relevé par ailleurs aucun signe anormal à l'auscultation : ni souffle, ni frottement péricardique. Par contre, bien souvent, la masse cardiaque est augmentée globalement sur les radiographies du thorax.

Il n'a pas été trouvé de péricardite. L'étude des électrocardiogrammes confirme la tachycardie sans trouble du rythme. Il peut exister par contre des troubles de repolarisation ou des signes d'hypertrophie ventriculaire.

L'atteinte rénale est exceptionnelle. Elle existait dans notre observation n° 2. Elle est signalée, dans certaines observations. On peut l'observer dans les formes graves, à la phase terminale (Kareliz et Welt Petges), ou au cours d'une poussée évolutive (Van Bogaert Charleux). Il s'agit d'une albuminurie légère (0,20 g.) transitoire avec parfois quelques cylindres et quelques hématies comme dans notre cas. Dans son travail C. Sheard (1951) a trouvé de l'albuminurie dans 18 cas et des hématies dans 7 cas. Les examens histologiques sont très rares. De Morsier (1952) note des infiltrats de cellules rondes au niveau du parenchyme rénal.

Les troubles digestifs sont décrits classiquement sous forme de crampes, ballonnements ou hémorragies digestives. Il est difficile de rapporter dans notre cas n° 5 la survenue de selles hémorragies liées à un ulcère térébrant à la seule dermatomyosite. Le rôle des corticoïdes semble avoir été déterminant.

Notons enfin qu'aucune tumeur maligne n'a été observée ou signalée, à notre connaissance, au cours de la dermatomyosite de l'enfant.

Les troubles encéphaliques sont rarissimes Mme. LEMIRE rapporte un cas de dermatomyosite avec convulsions chez un enfant. Nous avons observé dans un cas de notre série l'existence d'une somnolence excessive qui a fait évoquer le diagnostic "d'encéphalite" plus tard les signes cutanés et musculaires n'ont plus laissé place au doute. L'enfant a été mis à l'A.C.T.H. mais malgré l'amélioration transitoire, il est décédé dans un tableau de coma avec signes neurologiques sévères. Il est difficile d'imputer la survenue de ces manifestations encéphaliques à la seule dermatomyosite. Peut-être ont-elles été provoquées ou au moins favorisées par le traitement hormonal. En dehors de ces observations exceptionnelles et d'interprétation discutable, insistons sur le fait qu'il n'y a jamais de signe digestif d'une atteinte du système nerveux périphérique.

Troubles rétiniens. Ils sont rares cependant une de nos enfants (Josette obs. n° 2) a présenté à l'examen du fond d'oeil une rétinite "exsudative" importante. Les bords des papilles étaient nets, les artères brillantes. Dans la région péri-papillaire et interpapillo-maculaire, il existait de nombreuses taches blanches et d'aspect floconneux. Il semblait exister des hémorragies discrètes autour de ces lésions (Dr. Lavat).

Nous n'avons pas eu l'occasion de retrouver dans nos autres cas de pareilles modifications. Quoique niée par D.A. O'LEARY et M. VAISMAN, elles sont signalées et décrites par plusieurs (BRUCE, SHEARD, de VRIES, J. MARIE), Mme. BRAUN VALLON a rapporté à la Société d'ophtalmologie de Paris en 1959 l'observation d'une poïkilodermatomyosite, découverte à l'occasion des troubles oculaires dominés par une baisse de l'acuité visuelle. L'examen du fond d'oeil a révélé des lésions strictement limitées au côté gauche et traduites essentiellement "par un discret oedème avec multiples traînées blanchâtres évoquant un début de prolifération gliale. Les artères sont filiformes, oblitérées sauf l'artère nasale supérieure, les veines sont ou oblitérées ou sinueuses, entourées de manchons de périphlébite. La rétine est parsemée de larges et nombreuses hémorragies.

Le diagnostic de dermatomyosites et certainement un de ceux qu'il est possible de porter sur des arguments purement cliniques. Les examens complémentaires permettent de localiser les lésions au muscle et non au système nerveux.

En ce qui concerne les signes humoraux les recherches n'ont pas été systématiques. Ils ne peuvent avoir qu'une valeur relative du fait, d'une part de la nécessité de l'affirmation clinique du diagnostic, d'autre part de la discordance des réponses obtenues. Cette discordance s'exagère encore lorsque les dosages biologiques sont pratiqués d'un malade à l'autre, à des phases variables de l'évolution de l'affection, elle-même traitée par des corticoïdes,

- Cependant les dosages systématiques des aldoloses, transaminases et créatine phosphokinases sériques peuvent être d'un plus grand secours dans les affections musculaires sans manifestation cutanée majeure ou apparente.

- L'examen électrique peut apporter une utile rectification du diagnostic quand on s'égare vers une affection neurologique.

Plus que l'examen de stimulation est l'électromyogramme qui est susceptible de fournir le plus d'éléments diagnostiques. Cependant cet examen peut rester négatif en dépit d'un déficit ou d'une atrophie musculaire authentique.

Les anomalies peuvent prendre plusieurs types :

1 - Exceptionnellement, il existe une activité du type fibrillaire au repos. Lambert et Coll. ont insisté sur l'apparition fréquente de fibrillation d'enfoncement, lors de la pénétration des aiguilles. Ceci a été observé une fois de façon discrète (obs. n° 2).

2 - Bien plus fréquentes sont les modifications des potentiels d'unité motrice, au niveau des fibres déficitaires ou atrophiques. Elles sont de deux ordres :

- Les potentiels sont brefs, diminués de 30 à 40 % de leur valeur normale (3 au lieu de 5 ms.).

Ces modifications s'observent au cours d'une contraction volontaire d'intensité modérée. Nous les avons notées au cours de 6 examens sur 7. Il faut savoir que ces signes électriques ne sont pas spécifiques des myosites mais seulement des processus myogènes, sans préjuger de leur cause (dystrophie musculaire progressive). Lorsque la clinique est hésitante, cet examen apporte un argument en faveur d'une atteinte musculaire primitive.

Des remarques du même genre peuvent être présentées à propos de l'anatomie pathologique et de la biopsie musculaire.

Les lésions observées habituellement associent une dégénérescence parenchymateuse et une réaction inflammatoire.

Mais aucune image élémentaire n'est spécifique.

a - Divers types de dégénérescence peuvent être notés : dégénérescence granuleuse, hyaline, plus rarement vacuolaire. L'atteinte des fibres est variable et inégale, certaines sont fragmentées alors que les gaines du sarcolemme sont conservées. Ailleurs ces gaines sont gonflées par un sarcoplasme amorphe ; d'autres sont comme vidées. La juxtaposition des fibres

Indemnes, de fibres gonflées et de fibres interrompues d'une façon segmentaire donne un aspect assez évocateur à la coupe.

Les noyaux sarcolemmiques s'hypertrophient et se multiplient, quelquefois ils sont disposés en chaîne ou occupent la partie centrale de la fibre.

ADAMS et DENNY-BROWN ont signalé l'existence de signes de régénération à partir de "myoblastes" niés par plusieurs auteurs.

b - La réaction inflammatoire est le deuxième élément du tableau. L'oedème et la dilatation des petits vaisseaux s'observent habituellement à la phase aiguë, mais parfois longtemps après cette phase. Les infiltrats sont formés de lymphocytes, plasmocytes et d'histiocytes. Les zones comportent de plus des macrophages. Il est admis que ces infiltrats persistent sous forme de nodules lymphocytaires ou lymphoplasmocytaires, entre les fibres dégénérées signant ainsi le diagnostic de myosite.

A un stade tardif, le tissu conjonctif se sclérose et s'épaissit d'une façon inconstante. Les vaisseaux et les nerfs sont indemnes.

La biopsie musculaire a été pratiquée 6 fois dans nos observations : dans 3 cas il existait une dégénérescence de la fibre musculaire. Dans 2 autres cas il a été noté une fois une fibrose interstitielle diffuse, l'autre fois un aspect raréfié et scléreux des fibres. La présence d'infiltrats inflammatoires n'a été notée que deux fois. En vérité, on sait que les lésions musculaires ne sont pas réparties d'une façon homogène ce qui réduit les chances de découvrir des aspects caractéristiques sur un prélèvement biopsique toujours parcimonieux. C'est ainsi que nous pouvons expliquer le résultat négatif d'une biopsie, trois mois après le début de la maladie. Il est parfois indispensable de répéter la biopsie si toutefois il persiste un doute quant au diagnostic qui, répétons-le, habituellement est facile à porter d'après les simples données cliniques.

Nous avons cru bon de réserver un chapitre spécialement centré sur le problème des calcifications au cours de la dermatomyosite.

Sans aucun doute les dermatomyosites représentent la cause la plus fréquente des calcinoses chez l'enfant F.S. Langmead, en 1925 semble avoir été le premier à signaler leur association.

Elles sont mentionnées en 1932 par G. PETGES dans les poïkilodermatomyosites. Pour C.C. RUDOLPH (1934), des calcifications surviennent 3 ans après le début de la maladie, pour NORREGARD 5 ans après. Elles appartiennent essentiellement aux formes chroniques et subaiguës et se localisent au niveau des tendons (C.C. RUDOLPH) et parfois même au niveau des muscles et des aponévroses (H. KEIL).

a - Fréquence (tableau n° 7)

Elles semblent beaucoup plus importantes chez l'enfant, surtout dans leur aspect extensif, désigné par "calcinose généralisée". Toutes les publications importantes de dermatomyosite de l'enfant en font état. Leur pourcentage est variable.

M. K. EVERETT - LA CURTIS observent au Michigan Hospital, de 1935 à 1955, 19 sujets jeunes atteints de dermatomyosite, trouvent 8 fois une calcinose généralisée, soit dans 42 % des cas. Bien avant eux R.S. WEDG WOOD, sur ses 26 cas rapportés, ne fait état que de 7 formes aiguës devenues chroniques et ayant présenté une calcinose (27 %). A. SPAR et H. BRENN rapportent 3 cas d'enfants âgés de 4 à 7 ans, et un cas d'adolescent de 17 ans (1957) présentant une dermatomyosite avec calcinose.

A la Mayoclinic, S.A. Muller, L.A. Brunstig, et R.K. WINKELMANN ont trouvé sur 31 enfants atteints de dermatomyosite classique 15 sujets présentant une calcinose interstitielle généralisée et 2 autres calcinoses circonscrites. Cette proportion de 63 % (17/31) contraste avec leur découverte de 12 calcinoses seulement chez 87 adultes atteints de la même maladie (soit 20 %).

Enfin tout dernièrement FINK et BAUM ont rapporté trois cas de calnose diffuse au cours de dermatomyosite observés chez des fillettes de 9 - 14 et 16 ans.

Nous avons de notre côté observé 3 cas de dermatomyosite avec calcinose diffuse, (obs. N° 1 - 7 - 9).

b - Délai de survenue ou de découverte :

L'apparition de calcifications localisées à la peau au tissu sous-cutané, ou même étendues aux aponévroses et aux muscles sont bien connues dans d'autres maladies de système en particulier au cours des sclérodermies,

leur découverte plus fréquente à l'heure actuelle au cours des dermatomyosites de l'enfant semble liée à la longueur de l'évolution de la maladie.

Les premières observations ont porté sur des adultes qui ont échappé aux localisations viscérales graves de la maladie et aux tumeurs malignes.

D'après les observations de la Mayoclinic, le délai moyen d'apparition des calcifications est plus élevé pour des adultes $\frac{310}{12}$ années, que pour les enfants ($^{2}\frac{7}{12}$) avec des variations de 6 mois à 7 ans.

En fait il est difficile de noter avec précision ce délai car ni le début de la maladie, ni même l'installation de ces calcifications ne sont saisies avec exactitude. Il semble donc préférable de parler de délai de découverte plutôt que de délai de survenue des calcifications.

Dans le cas de Béatrice (obs. n° 1) les radiographies révélant des calcifications ont été faites 4 ans après le début de la maladie, à l'occasion d'une nouvelle hopsitalisation dans le service. Dans le cas de Martine (obs. n° 7) cette découverte se situe à $^{2}\frac{10}{12}$ années du début.

c - Aspects cliniques et radiologiques

L'apparition des calcifications ne semble pas être annoncée par des signes particuliers, en dehors des ulcérations cutanées. Il n'est donc pas facile de les prévoir. Certains auteurs ont cherché à savoir si les formes de dermatomyosite qui s'accompagnent de calcifications ne se distinguent pas des autres pour leur modalité évolutive ou la gravité de leur symptomatologie.

Aucune conclusion n'a été retenue, sinon que la chronicité est le seul facteur favorable à l'installation de ces calcifications. L'examen clinique doit rechercher des nodules profonds ou superficiels et soupçonner un amas calcique qui frappe par l'extrême dureté du muscle à son niveau.

Le diagnostic clinique ne fait plus aucun doute quand la calcinose est diffuse et atteint la peau et les muscles. Dans le cas de Martine(obs. N° 7) le blindage cutané est tel qu'il réalise une véritable momification ajoutant aux rétractions tendineuses et atrophies musculaires sa gravité propre. Les mouvements deviennent encore plus limités, les articulations se bloquent complètement, entraînant des attitudes vicieuses.

L'examen radiologique est en fait celui qui apporte le plus de renseignements. Il permet de préciser l'étendue et la topographie des lésions.

Il n'existe pas le même type d'images dans l'un et l'autre cas que nous rapportons. Chez Béatrice (N° 1) la calcinose diffuse s'est présentée sous forme de gros nodules irréguliers plus ou moins volumineux (d'une noix à une lentille) disséminée au niveau des cuisses, jambes, bras, avant-bras, respectant les extrémités mains et pieds. L'aspect est tout différent chez Martine obs. N° 7 dont l'atteinte est tellement diffuse que les radiographies de tout le corps ont révélé une dissémination miliaire absolument généralisée.

Seuls les mains et les pieds ne semblent pas être touchés. Les muscles de la face, du cou, du tronc, des bras et des jambes, la paroi abdominale et thoracique sont littéralement infiltrés ainsi que le bassin.

Aussi le cliché du thorax chez cette enfant simule à s'y méprendre une miliaire tuberculeuse. Dans ces deux cas, il semble se dessiner le long des axes musculaires, des traînées lamellaires suggérant un dépôt calcaire le long des aponévroses.

Divers auteurs ont insisté sur la topographie de la répartition et l'importance de ces calcifications qui seraient parallèles aux lésions musculaires. Ainsi Muller a observé chez 2 malades présentant une atteinte musculaire sévère au niveau des ceintures pelviennes et relativement modérée au niveau des ceintures scapulaires, une calcinose développée essentiellement au niveau des fesses et des cuisses.

Classiquement on admet qu'il n'existe pas de localisations viscérales, encore que le fait n'ait pas reçu de vérification absolue. Nous avons dans un cas étudié avec attention le transit oesophagien sans mettre en évidence aucune image de calcification de la paroi oesophagienne (obs. 7).

d - Les ulcérations déjà signalées dans la description générale sont beaucoup plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. Mais cette fréquence est variable selon les auteurs S.A. MULLER en a observé 8 cas sur 17 cas de dermatomyosite avec calcinose, localisées surtout aux fesses et aux cuisses. Leur apparition s'accompagne habituellement de réaction inflammatoire locale avec rougeur et douleur. Puis la peau s'ulcère, laissant sourdre soit une concrétion, soit une boue calcaire. L'évolution spontanée de cette

lésion se fait habituellement vers la fermeture en 2 à 3 semaines. Dans certains cas on a eu recours à une intervention chirurgicale pour hâter la guérison. Il persiste à son niveau une cicatrice durable (obs. 1 - 7 - 9).

L'évolution générale des ulcérations se fait vers l'augmentation progressive, puis la stabilisation, parallèlement d'ailleurs à l'évolution de la calcinose.

Pour certains auteurs, les rejets successifs de particules calciques tendraient à diminuer la calcinose. Nous n'avons pas observé de pareille évolution pour les cas de calcinose dont nous faisons état.

Par contre, il nous a semblé que les calcifications tout autant, que les ulcérations coïncident avec des poussées évolutives de la maladie.

Actuellement, nos malades présentent encore quelques petites ulcérations très peu étendues, et évoluant par poussées, alors que Béatrice est relativement stabilisée, Martine sort à peine d'une poussée sévère (obs. 7 - 9).

Notons enfin que les radiographies du squelette mettent fréquemment en évidence une déminéralisation diffuse qui peut être très importante (obs. 1 - 4 - 7). C'est une notion déjà ancienne depuis Petges. Elle est liée autant à l'immobilisation qu'à la corticothérapie. Du reste nous signalerons qu'elle a disparu chez 2 de nos anciens malades le jour où ils ont pu reprendre une activité (obs. 1 - 4). Elle est encore très prononcée chez Martine (obs. N° 7) qui est en corticothérapie et qui surtout a encore une activité des plus réduites. On conçoit qu'elle expose ces enfants à des fractures qui peuvent apparaître à l'occasion d'un traumatisme minime, ou au cours d'une séance de rééducation (obs. 1 - 7).

e - Le pronostic local de la calcinose est sévère. En 1953 R. DEBRE apporte une observation de dermatomyosite avec calcinose diffuse, disparue complètement après A.C.T.H. Cette observation reste unique et aucun autre auteur n'a obtenu pareil résultat par l'A.C.T.H. ou les corticoïdes. D'autres auteurs se basant sur des comparaisons avec d'autres "maladies du système" du type sclérodermie, ont utilisé les chélateurs (E.D.T.A.) sans modification appréciable, (travail de FINK et BAUM).

La persistance des calcifications est un facteur de gravité fonctionnelle, réduisant encore la motilité et entraînant une ankylose, contre laquelle doit lutter une rééducation patiente et acharnée. SPAHN et BRENN font la même observation et insistent sur la corticothérapie et à un stade tardif sur la physiothérapie.

f - Pronostic général : si l'existence de la calcinose compliquée éventuellement la situation locale et le traitement, elle ne semble pas par contre impliquer une évolution générale progressive. Les calcifications seraient le témoin de la chronocité. Béatrice (obs. 5) qui est du reste suivie depuis 10 ans est actuellement en rémission partielle tandis qu'elle conserve encore des calcifications importantes.

g - L'apparition des calcifications au cours des dermatomyosites a fait surgir plusieurs discussions à la recherche d'une complication pour un mécanisme simple.

Certains auteurs ont étudié le métabolisme phosphocalcique (C.E. WHEELER et A.C. CURTIS, F.W. SUNDERMANN), mais les résultats ont été normaux ou subnormaux et même contradictoires, compte tenu de la difficulté d'établir une balance exacte.

Basée sur l'observation d'une hypercalcémie qui en fait est exceptionnelle (observée une fois seulement à 120 mg. chez Béatrice) associée à une ostéoporose diffuse même sans géodes, l'hypothèse d'un hyperparathyroïdisme mineur a été soulevée. Les chélateurs ont alors été proposés pour capter le calcium du sang, en fait, le résultat en est encore discuté et aucun argument valable ne vient confirmer cette hypothèse.

De son côté J. LAMSBURY a émis l'hypothèse d'une carence en stigmastérol "antistiffness factor" capable de déterminer chez l'animal une calcinose diffuse. J. THIERS et ses collaborateurs n'ont pas tiré de calcinose durable de l'action du stigmastérol sur l'élimination phospho-calcique au cours d'une polymyosite.

Plus intéressante est l'observation de S.H. TALBOT, G.F. KOEFF, G.J. CULVER, et K. TERPLAN qui ont rapporté en 1959 le cas d'une dermatomyosite avec calcifications cutanées et musculaires avec constatation histologique d'une ossification métaplasique sur la biopsie. Ces auteurs rappellent à cette occasion que LIPPMAN a observé de semblables calcifications

par dépôts amorphes ou par ossification métaplasique dans les insuffisances circulatoires veineuses. Mais ces troubles n'ont été observés que chez la femme ce qui a suggéré à LIPPMAN l'hypothèse d'un trouble endocrinien. En effet les oestrogènes favorisent le développement de la matrice ostéoïde et la préformation de l'os.

L'excès d'oestrogène ou (le défaut d'androgènes) pourraient d'après cet auteur avoir le même effet. Si l'hypothèse est intéressante elle ne permet pas de comprendre pourquoi les enfants sont plus exposés aux calcifications que les adultes.

H. SELYE depuis quelques années, cherche à démontrer que sous l'influence d'agents provocateurs administrés durant une période critique divers tissus notamment cutanés, manifestant leur hypersensibilité à une activité accrue du type parathyroïdien par une précipitation locale de sels calciques, suivie de sclérose et de nécrose.

Cette "calciphylaxie" se présente comme une réaction tissulaire calcifiante mettant en jeu le rôle d'un hyperparathyroïdisme latent ou transitoire.

En réalité de toute cette discussion il faut retenir l'importance du rôle local de destruction musculaires et cutanées. Plus les lésions sont importantes, plus les calcifications à ce niveau seront étendues. Restent à déterminer le facteur responsable de la précipitation calcique à ce niveau et la raison pour laquelle la dégénérescence se fait dans ce sens là.

oOo

D I A G N O S T I C

1 - Si la symptomatologie cutanée marque le début de la maladie et si elle le reste, on évoque souvent à tort une maladie éruptive (rubéole, rougeole) et en cas de rash étendu une scarlatine, ce fut le cas pour Béatrice au début (obs. N° 1).

Nous ne ferons que citer d'un mot les classiques erreurs avec l'eczéma et le coup de soleil. En fait l'éruption du visage est si caractéristique au cours des dermatomyosites qu'elle doit suffire à elle seule à faire évoquer le début de cette maladie chez un enfant dont l'état général s'altère de façon progressive.

2 - Mais le plus souvent ce sont les signes moteurs et les douleurs qui apparaissent en premier. C'est au début une fatigue puis une impotence fonctionnelle progressive qui devient très vite douloureuse. Les douleurs ressenties par l'enfant sont alors trop facilement attribuées à un rhumatisme articulaire aigu. Ce fut le cas pour Martine au début. Aussi la corticothérapie faite pendant un temps trop court amène la rétrocession rapide de la dermatomyosite qui fut alors méconnue jusqu'à la survenue de la rechute (obs. N° 7).

Mais habituellement ces enfants sont très vite gênés pour courir puis pour marcher. Ils tombent, leur démarche est soit dandinante, voire impossible.

C'est alors qu'on évoque à tort une myopathie (obs. N° 1) ou une poliomyélite, ou une paralysie diphtérique surtout s'il existe une parésie du voile (obs. N° 2 - 3) enfin très souvent une polyradiculonévrite de Guillain et Barré (obs. 1 - 5). Certes dans ce dernier cas les réflexes

tendineux sont abolis et le seul fait de constater une anomalie neurologique suffit à éliminer le diagnostic de dermatomyosite. Par ailleurs l'existence d'une induration des masses musculaires devrait permettre de rectifier aisément cette erreur si on la recherchait systématiquement chez tous les enfants qui éprouvent des difficultés et des douleurs au cours de la marche. Rappelons enfin que la ponction lombaire apporte une réponde décisive : l'existence d'une anomalie même discrète du liquide suffit pour éliminer une dermatomyosite.

On peut être aussi amené à discuter une myasthénie chez un enfant qui tombe ou qui marche mal. Mais en dehors du caractère permanent le seul fait qu'il existe des douleurs associées suffit pour rejeter ce diagnostic.

Parfois on s'orientera vers une périartérite noueuse qui chez l'enfant peut à certains moments de son évolution réaliser un tableau voisin. La biopsie musculaire facilite dans une certaine mesure le diagnostic. Le problème du diagnostic avec le lupus érythémateux disséminé ne souffre pas grande difficulté : il serait aidé par la recherche systématique des cellules de HARGRAVES. Théoriquement ce problème s'est posé pour une de nos malades (obs. 2) puisqu'on avait découvert lors d'un premier examen des cellules de HARGRAVES, mais ce fait ne devait pas recevoir de confirmation ultérieure. Ce n'est qu'exceptionnellement qu'on discutera une porphyrie, une trichinose, une sarcoïdose musculaire, une hémoglobinurie, une myoglobinurie. Chez Martine (obs. 7) l'apparition pendant 3 jours d'urines foncées a fait rechercher les dérivés de l'hémoglobine et de la myoglobine, le phénomène est resté sans explications malgré les recherches du Pr. G. SCHAPIRA.

Les calcinoses prêtent peu à discussion, puisqu'elles s'observent surtout au cours des dermatomyosites et dans des circonstances ou le tableau clinique complet rend le diagnostic évident. Les calcinoses de l'enfant ont été divisées depuis H. Steiniz (1931) J.R. Rhothstein et S. Welt (1936) en 2 groupes.

a - Les calcinoses circonscrites ou localisées sont très rares chez l'enfant. Les dépôts calcaires restent localisés à certains territoires cutanés ou sous-cutanés très limités, d'où l'appellation de "goutte calcaire".

La distribution est généralement symétrique, atteignant les membres supérieurs, où peut se développer un processus progressif de sclérodactylie.

Des nodules calcaires de taille variable peuvent apparaître, devenir le siège d'inflammation douloureuse, se ramollir, s'ulcérer et laisser s'écouler une bouillie épaisse caractéristique.

b - Les calcinoses généralisées appelées encore "universelle" depuis Krausse et Trappe (1910) sont beaucoup plus fréquentes chez l'enfant que les précédentes. Connues depuis fort longtemps en France (Tessier 1887 - Curtellet et Dor 1898), elles comportent une infiltration des téguments, du tissu cellulaire sous-cutané, des muscles, des aponévroses et des tendons, au niveau des membres et du tronc. Ainsi généralisé ce processus épargne cependant les extrémités mains et pieds.

Ces aspects sont ceux qui sont connus dans les dermatomyosites. Mais F.W. Sunobemain et F.W. Sundermann ont consacré en 1957 une étude d'ensemble concernant ce problème. Ils ont ainsi isolé une forme de calcinose universelle dite idiopathique où les dépôts calcaires se constituent d'emblée sans qu'une collagénose chronique ne l'ait précédée ou accompagnée et sans qu'une autre cause apparente ne puisse être mise en évidence (Ham et Germain 1950, Scott et de Lilly 1954, Sherman (1957).

Nous ne soulèverons pas le problème posé par les calcinoses tumorales, dont la nature et le traitement sont malaisés à définir et qui ne ressemblent en rien aux calcinoses qui nous préoccupent.

Quant à la myosite ossifiante elle représente une maladie toute différente qui n'a aucun rapport avec notre sujet et qui du reste ne peut jamais être confondue avec une dermatomyosite ni cliniquement ni anatomiquement.

oOo

T R A I T E M E N T

Le traitement des dermatomyosites de l'enfant pose toute une série de problèmes souvent difficiles à résoudre en pratique. Il est loin d'être bien codifié.

Cependant on peut essayer de retirer quelques règles des traitements qui ont été mis en application dans les différents cas rapportés. Mais ces directives thérapeutiques ne sont bien sûr qu'incomplètes et comportant forcément de nombreuses imprécisions puisqu'il entre toujours, en cette matière, une grande part d'impressions subjectives.

Ces règles retirées de l'expérience des 3 cas traités sont au nombre de trois.

1 - Toutes les fois qu'il existe une atteinte de la déglutition, risquant d'entraîner des troubles respiratoires par fausse-route, il faut avoir recours aux méthodes actuelles de réanimation. Elles permettent de sauver la vie de ces enfants même lorsque la situation paraît désespérée (obs. n° 2 - 4 - 6 et 7).

2 - Un traitement médical auquel on doit toujours avoir recours et qui comporte l'usage des corticoïdes, ou des anti-paludéens de synthèse, voire même l'association des deux.

3 - Une rééducation motrice absolument indispensable dans tous les cas mais dont les modalités d'application pourront varier suivant chaque cas particulier.

A - Place des méthodes de réanimation dans le traitement actuel des dermatomyosites de l'enfant.

On est obligé d'y recourir chaque fois que la déglutition de l'enfant est touchée et à plus forte raison s'il existe des signes d'encombrement au niveau du pharynx, qui exposent l'enfant aux fausses-routes et aux accidents respiratoires aigus (obs. n° 2 - 4 - 6 - 7).

La méthode la plus simple est celle maintenant bien codifiée depuis l'expérience acquise au contact de certaines formes bulbaires de poliomyélite. Elle consiste à mettre l'enfant en position déclive, tête basse. Il est capital de supprimer toute alimentation par voie orale, aussi bien liquide que solide. Il faut aspirer fréquemment, de jour comme de nuit, les mucosités qui encombrent le pharynx et qui peuvent être à l'origine de fausses-routes, (obs. n° 4).

C'est dire le rôle important du personnel infirmier pour lutter contre la moindre défaillance respiratoire. Enfin on doit toujours mettre le malade en perfusion afin de lui assurer une hydratation correcte, un équilibre ionique normal, et lui apporter les antibiotiques nécessaires pour éviter toute surinfection.

Grâce à ce traitement, on pallie aux risques d'incidents graves et on dispose d'un temps précieux pendant lequel le traitement médical a le temps d'agir.

Dans l'observation n° 2, on a pu attendre 13 jours avant que l'enfant ait récupéré une déglutition satisfaisante. La fausse-route qui s'était produite à l'entrée dans le service et qui avait risqué de provoquer la mort de l'enfant ne s'est jamais reproduite grâce à ces précautions. Cette jeune fille est actuellement complètement guérie et nous avons pour elle un recul de 10 ans. Grâce à des soins identiques on a pu éviter à plusieurs reprises des accidents de fausses-routes dans l'observation n° 7.

Parfois on peut être obligé de recourir à une intubation (obs. n° 6) ou mieux à une trachéotomie afin de mieux protéger les voies aériennes. Ce fut le cas dans l'observation n° 6. On peut même, dans certains cas, être obligé d'assurer une assistance respiratoire, car certains enfants se sont trouvés exposés à une détresse respiratoire ou intervenait pour les uns la survenue d'une fausse-route (obs. n° 4) associée ou non à une diminution de l'ampliation thoracique soit par atteinte musculaire (obs. n° 4, n° 6)

soit du fait d'un important blindage cutané (obs. N° 7). Dans les cas rapportés on a eu recours soit à la cuirasse (obs. n° 4), soit au lit basculant (obs. n° 6, n° 7). Signalons que dans un cas (obs. n° 4) la survenue d'une fausse-rouge entraîna un état de détresse respiratoire aigu dont on peut éviter les risques immédiats par l'emploi d'une méthode de respiration artificielle manuelle, immédiatement appliquée. Ensuite l'usage d'un respirateur artificiel, type cuirasse, permit le transport du malade, dans le service. L'enfant présentant alors une atélectasie de tout le sommet droit du poumon. Grâce aux méthodes de rééducation respiratoire, on vient à bout de cette atélectasie. Actuellement, le malade est âgé de 20 ans, et mène une vie normale.

B - Le traitement médical

Il est absolument indispensable de le mettre en oeuvre le plus vite possible et consiste en l'emploi de corticoïde ou d'anti-paludéens de synthèse.

1 - Les CORTICOIDES -

Au début en 1952, il a été utilisé (cas n° 2 l'A.C.T.H. en injections intramusculaires pendant 3 mois 1/2. Au début, l'enfant recevait 100 mg. par jour en 4 injections pendant un mois, puis les doses ont été dégressives (voir pour le détail l'observation n° 2). Ce traitement a permis d'obtenir une guérison complète qui se maintient depuis 10 ans.

Dans l'observation n° 3, ce traitement qui fut utilisé à doses faibles n'amena qu'une amélioration passagère ainsi que dans l'observation n° 1. On a eu ensuite recours à la cortisone pendant quelques temps (Obs. n° 1) en 1951. Mais très vite les préférences ont été vers les corticoïdes que l'on peut administrer par la bouche.

Les produits utilisés de préférence ont été la prednisone (cortancyl) parfois la 9 - α - fluoro, 16 - α - méthyl delta hydrocortisone (décadron). Les doses ont été habituellement de 2 mg./Kg., souvent même de 3 mg./Kg

(obs. n° 7), parfois même de 4 mg./Kg. (obs. n° 6). On ne saurait trop insister sur la nécessité de déterminer la dose efficace, ce qui est parfois très difficile. Force est de procéder de façon empirique car rien ne permet à priori de la prévoir. De plus, l'ancienneté de la maladie ne doit pas faire renoncer à une tentative. Dans des conditions en apparence désespérées, l'abstention thérapeutique ne paraît pas justifiée. Certes, en agissant ainsi on prend volontairement des risques considérables, ceux mêmes que l'on connaît dans maintes maladies graves de l'enfance cortico dépendantes. En fait, la plupart de nos malades ont assez bien supporté le traitement à condition de les soumettre à un régime désodé strict. Il faut y associer l'administration quotidienne de chlorure de potassium à la dose de 0,75 à 1,50 par jour. Il est parfois nécessaire d'administrer du moins au début un antibiotique. Il est impossible d'éviter une cushingisation du sujet. On recommande aux enfants d'absorber les comprimés au milieu des repas. En cas de brûlures d'estomac, on utilise les pansements gastriques habituels.

Le traitement par les corticoïdes doit être poursuivi à doses élevées pendant plusieurs semaines. Pour chaque cas particulier la posologie doit être adaptée en fonction de l'état du malade, de son amélioration clinique, et de l'état de sa vitesse de sédimentation. C'est ainsi que certains de nos enfants ont eu un traitement, soit continu, soit discontinu pendant plusieurs mois (obs. n° 6) et même plusieurs années (obs. n° 1, 4 et 7).

Grâce à cette ligne de conduite, on a pu redonner après 15 ans de maladie un état fonctionnel et général satisfaisant à : BEATRICE R... (obs. n° 1). Elle a pu faire une scolarité et un apprentissage professionnel adaptés à son état.

Françaois R... (Obs. n° 4) a été traité par les corticoïdes de façon continue pendant 3 ans après sa deuxième rechute en 1957. Il a fait sa puberté et a acquis une taille normale. Il fait actuellement ses études de droit à l'école de Notariat de PARIS. Il n'accuse qu'une certaine difficulté pour courir.

Deux autres enfants (Obs. 7 et 8) ont encore un traitement par la prednisone qui pour l'un dure depuis plus de 3 ans (obs. n° 7).

Il y a eu des échecs : un enfant est mort après 14 mois de maladie à la suite d'une complication neurologique qui est restée inexpliquée. (obs. n° 3), l'autre est décédé au 6ème mois de sa maladie des suites d'une perforation gastro-pleurale gauche par ulcère térébrant. Il n'est pas douteux que l'accident soit en rapport avec un traitement de prednisone administré pendant 1 mois à la dose de 4 mg./Kg, puis 3 mg./Kg. le mois suivant, puis 2 mg./Kg. 15 jours avant l'incident digestif (obs. n° 5).

Dans un autre cas, on a dû interrompre les corticoïdes à l'occasion d'une crise aiguë de douleurs gastriques très violentes. (Obs. n° 1). L'enfant est alors resté sans traitement pendant 4 mois et a présenté alors une crise convulsive matinale qui a été interprétée comme une hypoglycémie. Cette interruption thérapeutique ayant entraîné une reprise des ulcérations avec éliminations calciques, on a eu recours à un antipaludéen de synthèse qui est encore poursuivi chez cette jeune fille actuellement en rémission.

2 - Les ANTIPALUDEENS DE SYNTHESE

Ils sont à l'heure actuelle après les corticoïdes, un des traitements les plus actifs contre les dermatomyosites de l'enfant. Les produits utilisés sont la GENTISATE DE CHLOROQUINE (Quinercyl) à la dose de 0,10 G. à 0,80 G. par jour. On peut utiliser aussi l'HYDROXYCHLOROQUINE (plaquenil) à la dose de 200 à 400 mg. par jour, et la CHLOROQUINE (nivaquine) à la dose de 0,10 G. à 0,30 G. par jour.

Le plus bel exemple d'action du gentisate de chloroquine est fourni par notre observation n° 6. Aucune amélioration n'avait été obtenue par les divers corticoïdes même à des doses massives jusqu'à l'institution d'un traitement par l'antipaludéen de synthèse qui a marqué le début d'une amélioration rapide et durable chez un enfant dont la situation était désespérée quelques jours avant. Dans l'observation n° 1 de cette enfant traitée depuis 15 ans par les corticoïdes, le gentisate de chloroquine a permis à l'heure actuelle d'éviter une reprise évolutive de la maladie grâce à l'administration de 0,10 G. par jour de quinercyl. La tolérance digestive est bonne.

Chez la petite MARTINE M... on a associé les corticoïdes à 2 comprimés de quinercyl par jour. La situation en a été très améliorée (Obs. n° 7). La tolérance digestive a toujours été bonne. De temps en temps, on peut observer des nausées, des vomissements. Il est important de surveiller très régulièrement l'oeil à cause des risques d'atteinte de la cornée. Jusqu'ici il n'a pas été observé d'incidents.

3 - Les CHELATEURS ont une action douteuse sur les calcinoses observées dans les dermatomyosites. On a utilisé dans le cas n° 1 le tétracémate disodique (1) en 2 cures de perfusion intraveineuse de 5 jours sans régression évidente des calcifications. Récemment FINK et BAUM rapportent 3 cas de calcinoses au cours de dermatomyosites traitées par l'E.D.T.A.: dans un cas les calcifications semblent avoir régressé partiellement au point de vue radiologique.

C - LA REEDUCATION - LE NURSING

La rééducation ne doit jamais être négligée au cours des dermatomyosites chez l'enfant, et il faut toujours l'associer le plus tôt possible au traitement médical. Cela représente une tâche qu'il est souvent difficile de mener à bien. Ce sont en effet des malades qui souffrent et qui développent avec une rapidité déconcertante des rétractions elles-mêmes génératrices de déformations qui risquent de compromettre définitivement la statique et la marche si l'on n'y prend pas garde. C'est dire la nécessité de confier ces enfants à des kinésithérapeutes conscients de ces difficultés et sous la surveillance de médecins entraînés dans l'usage de ces méthodes. Même si la tâche est difficile, même si elle apparaît illusoire ou "inhumaine" il ne faut jamais y renoncer. Nos observations de BEATRICE (obs. N° 1) de FRANCOIS (obs. n° 4), de CHRISTIAN (obs. n° 6) et de MARTINE (obs. n° 7) illustrent bien tout ce que l'on peut attendre de ces méthodes pour faciliter la récupération, éviter les rétractions, et réadapter le malade à une vie presque normale pour certains d'entre eux (obs. n° 1 et 4).

---

(1) Sel disodique de l'acide éthylène-diamino-tétra-acétique (E.D.T.A.).

La première et constante préoccupation est la prévention des déformations et leur atténuation ou leur correction si elles sont installées. Il faudra parfois des mois et même des années de petits soins, de mesures progressives et de rééducation pour y parvenir (tractions progressives, séances de postures) (Obs. n° 1 et 4). Au début la kinésithérapie doit être prudente et progressive avec la crainte des fractures du fait d'une ostéoporose liée autant à l'immobilisation qu'au traitement par les corticoïdes. On obtient ainsi des succès inattendus. BEATRICE qui était grabataire, mène actuellement une vie presque normale (obs. n° 1). FRANCOIS a été soumis pendant 3 ans à une kinésithérapie intensive, alors qu'il était grabataire, il mène à l'heure actuelle une vie presque normale sans traitement depuis 4 ans (Obs. n° 4).

Des difficultés supplémentaires surgissent chez les enfants qui ont une calcinose diffuse. La rééducation est encore plus difficile à conduire. Les rétractions sont souvent considérables et fixées. Il existe des ulcérations douloureuses qui entravent encore les soins. Chez eux, il existe une ostéoporose très prononcée. Autant de raisons de prudence et de difficultés en apparence insurmontables. C'est dans ces cas que le "nursing" prend une place de tout premier plan. Il a pour but d'éviter les escarres et d'assurer des soins très attentifs de la peau. Souvent ces malades sont porteurs de nombreuses ulcérations qu'il faut traiter avec la plus grande vigilance. A la moindre surinfection il faut avoir recours aux antibiotiques (obs. n° 1 et 7). Parfois même on sera obligé de gaver ces enfants qui ne peuvent plus déglutir, afin de leur apporter une ration calorique suffisante pour lutter contre une cachexie galopante (obs. n° 6 et 7).

Nous avons résumé, dans le tableau n° 8, l'ensemble de nos résultats. Nous avons à déplorer la mort de 2 enfants. Sur les 6 autres malades, nous pouvons compter une guérison complète (obs. n° 2), et une rémission presque complète (obs. n° 4). BEATRICE, tout en continuant sa rééducation associée à un traitement d'entretien par le quinercyl mène une vie presque normale et apprend le métier de secrétaire (obs. n° 1).

CHRISTIAN est placé dans un établissement spécialisé où il bénéficie d'une rééducation, associée à un traitement d'entretien par les antipaludéens de synthèse (obs. n° 6).

MARTINE qui était rentrée dans le service dans un état désespéré, vient de rentrer chez elle. Elle poursuit un traitement associant corticoïde et gentisate de chloroquine. Elle commence à se lever et à marcher avec 2 cannes (Obs. n° 7).

oOo

	Sexe	Age de début
1 - Ric... Béatrice 1951 Obs. n° 1	F.	3 a. 8 m.
2 - Pel... Josette 1952 Obs. n° 2	F.	13 a. 6 m.
3 - Die... Jean-François 1953 Obs. n° 3	M.	4 a. 3 m.
4 - R... François 1957 Obs. n° 4	M.	12 a. 7 m.
5 - Reu... Yvonne 1958 Obs. n° 5	F.	9 a. 6 m.
6 - Fia... Christian 1961 Obs. n° 6	M.	2 a. 9 m.
7 - Mot... Martine 1961 Obs. n° 7	F.	5 a. 6 m.
8 - Lem... Isabelle 1963 Obs. n° 8	F.	4 a.
9 - Roc... Georgette 1965 Obs. n° 9	F.	3 ans

TABLEAU 2

	Selander	Everett et Curtis 1953 - 1955	Wegwood 1953	Muller Brusting 1945 - 1955	Cas personnels	Total
Filles	14	12	15	3	6	45
Garçons	8	7	11	1	3	30
Total	22	19	26	/	9	75
Age Moyen	1 1/2-7 ans	2 1/2	21/2-11a	(18 ans)	3 - 13 ans	

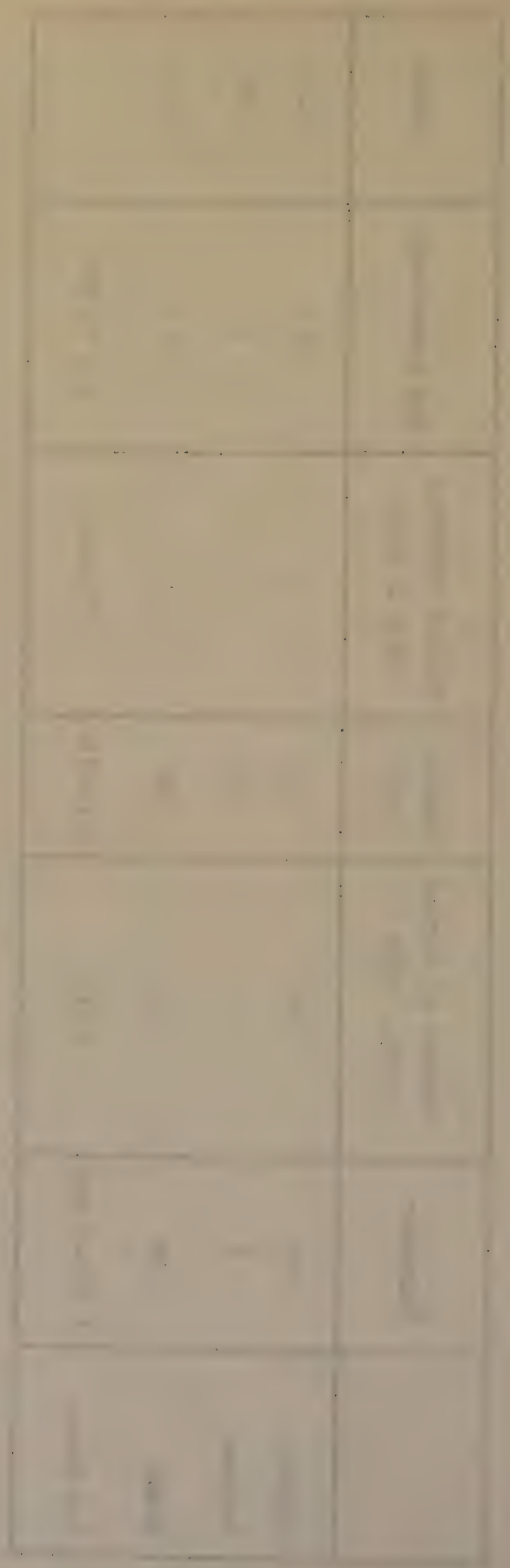

TABLEAU 3

Antécédents	Modes de débuts		Signes de début		
	Antécédents Ro. Se. V. RU.O.	Temps mode d'installation	Fatigabilité	Signe de début Doul. Musc.	Eruption Oedème
Ric... Béatrice 1951 Obs. 1	+ + ?	P. 2-4 semaines	+	+	? ?
Pel... Josette 1952 Obs. 2	+ +	B. qlqs. jours		+	qlq. j. après
Die... J.-François 1953 Obs. 3		Brusque	+	+	
Rin... François 1957 Obs. 4	+ + +	P. 6-8 semaines	+		
Peu... Yvonne 1958 Obs. 5	+	P. mois	+	+	
Fia... Christian 1961 Obs. 6	+	P. semaines ?	+	+ ?	
Mot... Martine 1961 Obs. 7	+ + +	P. 2-4 semaines			+
Lem... Isabelle 1963 Obs. 8		P. 3 mois			+
Rog. Georgette		après coqueluche quelques semaines	+	?	?

TABLEAU 4

	Signes cutanés			Sous-cutanés - Muqueux				
	Erythème			Oedème S/cutané			Lésions muqueuses	Ulcérations
	Face	M.S.	M.I.	Face	M.S.	M.I.		
Obs. 1	+			+	+	+		Paupières, thorax, coude, mains
" 2	+	+	+	+	+	+		
" 3	+	+		+	+	+		Escarres
" 4	+	+	+	+	+	+		
" 5	+	+	+	+	+	+	Eléments érosifs buccaux	
" 6 "	+			+	+	+		Bras index lobule oreille
" 7	+	+		+	+	+		Face, cou, thorax bras, escarres
" 8	+	+	+	+	+	+		Cou, cuisse droite
" 9	+	+						+

TABLEAU 5

Signes musculaires

	Impotence	Infiltration	Atrophie	Rétractions	Dysphagie	Nasonnement	Troubles respiratoires	Troubles oculaires	Troubles sphinctériens
Obs. 1	+	+	+	+	+	+	0	0	0
Obs. 2	+	+	+	+	+	+	+	0	0
Obs. 3	+	+	+	+	0	0	0	0	0
Obs. 4	+	+	+	+	+	+	+	0	0
Obs. 5	+	+	+	+	+	+	0	+ Diplopie	0
Obs. 6	+	+	+	+	+	0	++ Trachéo		0
Obs. 7	+	+	+	+	+	+	+	+ 0 ?	+
Obs. 8	+	+		?	+	0	0	0	0
Obs. 9	+	+	+	+	0	+	0	0	0

TABLEAU 6

Signes généraux

					N.F.S.	
	Fièvre	Amaigrissement	Tachycardie	V.S.	G.R.	G.B.
Obs. 1	±	++	(110) (140)	20 - 39 (93-177)	4.500.000	5.000
Obs. 2	+	+	140	74-110	3.140.000	18.200
Obs. 3	±		110 (130)	17-41 (40-77)	4.640.000	10.500
Obs. 4	0	+	110	12-31 (116-143)	4.460.000	9.200
Obs. 5	0	+	90 120	12-35	4.010.000	10.000
Obs. 6	±	+++		42-65	4.060.000	16.600
Obs. 7	0	++	120 (140)	15-34	4.700.000	6.000
Obs. 8	±			2-8	4.380.000	4.100
Obs. 9	0		100	14-34	4.420.000	5.000

TABLEAU 7

Fréquence des calcinoses au cours des Dermatomyosites

	D'après SELANDER HECHT	WEGWOOD	EVERETT CURTIS	MULLER BRUSTIG	SPAHR et BRENN	Notre Série	FINK et BAUM
Calcinoses	3	7	8	17	4	3	3
garçons		4	3	3			
filles		3	5	14		3	3
Total des malades observés	?	26	19	31	?	9	

TABLEAU 8

Evolution

			Vivants			Traitement		
	Décès	Perdu de vue	Suivis par nous	Suivis ailleurs	A.C.T.H. Cortisone Cortancyl	Anti-paludéen	Kinésithérapie	Etat actuel
Obs. 1			+		+	+	++	Activité acceptable
Obs. 2			+		+		+	Rémission complète
Obs. 3	Coma +				+		+	
Obs. 4			+		+		+	Rémission quasi-complète
Obs. 5	+ Ulcère				+		+	
Obs. 6				+	+	+	+	Handicap fonctionnel en rééducation
Obs. 7			+		+	+	+	En évolution très handicapée
Obs. 8				+	+		+	En traitement handicapé
Obs. 9			+		+	+	+	Handicapée

TABLEAU N° 9

Evolution comparative des divers auteurs

	Everett et Curtis	Wegwood	Muller	Cas personnels
Décédés	11	10	8	2
Vivants :	8	16	23	7
- Guérison	4	8	16	2
- Infirmité légère	2	4	5	3
- En évolution	2	4	2	2
Total :	19	26	31	9

CONCLUSIONS

Ce travail s'appuie sur neuf observations de dermatomyosite chez l'enfant, observées entre les années 1951 et 1964, à la Clinique de Pédiatrie et de Puériculture et à l'Hôpital des Enfants Malades.
Avec ces documents personnels, et les données de la Littérature, nous avons pu reprendre la sémiologie de cette affection. Nous avons surtout insisté sur sur certains points très particuliers à cette maladie.

Tout d'abord, les troubles de la déglutition qui sont relativement fréquents et qui peuvent mettre en danger la vie de l'enfant.

Les lésions oculaires sont peu fréquentes, mais tout à fait caractéristiques, mais source parfois d'erreur de diagnostic.

Surtout, l'étude a porté sur les calcinoses dont une description complète est donnée à propos de trois observations.

Le diagnostic, habituellement, est relativement facile mais en fait, cette maladie est souvent la source de nombreuses erreurs de diagnostics, qui ont été évoqués dans le détail.

Les deux examens les plus utiles pour authentifier une dermatomyosite chez l'enfant sont l'électromyogramme et la biopsie musculaire.

Le traitement a fait ici l'objet d'une longue étude, puisque certains de ces enfants ont été suivis par la même équipe pendant plus de 10 années. Ce sont les corticoïdes qui représentent le traitement le plus efficace, à la condition d'être employés à des doses suffisantes (2 à 3 et même 4 mg/kilo). Ce traitement n'est pas sans inconvénient pusiqu'il peut être à l'origine d'accidents graves (2 cas).

Aussi, les antipaludéens de synthèse représentent une thérapeutique d'appoint qui permettra même, dans certains cas, de venir à bout d'une situation désespérée.

Les troubles de la déglutition relèvent des méthodes modernes de réanimation. Elles seules permettent d'éviter un accident mortel. Ces faits sont illustrés par quatre observations.

Quelle que soit la forme clinique de dermatomyosite observée chez un enfant, la rééducation est toujours indispensable.

Le pronostic est généralement très sérieux du fait de l'apparition rapide de rétractions musculaires, rendant ces enfants grabataires.

En cas d'atteinte de la déglution, une asphyxie est toujours possible par fausses routes alimentaires.

La survenue d'une calcinose, progressivement diffuse, aggrave encore le pronostic fonctionnel et pose toujours de très délicats problèmes de soins locaux, du fait de l'apparition plus ou moins rapide d'ulcérations torpides.

Cependant, ce travail illustre bien que grâce aux traitement actuels, on peut améliorer le pronostic de façon notable et guérir même certains enfants de façon définitive.

Dans d'autres cas, ces traitements permettent de surmonter une situation tragique et de rendre à ces enfants une activité suffisante au prix d'efforts qui devront s'échelonner sur des mois, voire même des années.

Et c'est ainsi que certains ont pu reprendre une activité presque normale après plusieurs années de traitement continu.

Nous ne pouvons déplorer jusqu'ici que deux accidents mortels.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Pr. THIEFFRY

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ADAMS (R.D.), DENNY BROWN (D.) et PEARSOW (C.M.) -

Diseases of muscles (1 volum).
Pail B Moeber, Edition, New York 1953.

BEICKERT (A.) -

Etiologie pathogénie et traitement de la Dermatomyosite.
Med. Klin., 18 juil. 1958, n° 29, 1257 - 1261

BERNHEIM (M.),MOURIQUAND (G. et Cl.), Melle LANTERNIER (J.) et PERRIN (A.)

La polymyosite fibreuse à forme pseudo-myopathique ches l'enfant.
Pédiatrie 1954, 9, n° 7 ; 669-682.

BERNHEIM (M.), MOURIQUAND (Cl.) et BERTHENOD (M.) -

La polymyosite fibreuse primitive à forme pseudo-myopathique chez l'enfant.
Ann. Ped. (supp. Sem. Hop. Paris) 24 oct. 1959 - n° 49 - 10, 476 - 495

BITNUM (S.), DAESCHNER (C.W. jr.), TRAVIS (L.B.), DODGE W.F. et MOPPS (H.C.) -

Dermatomyosite.
J. of Ped. Janv. 64 - 64 - n° 1 - 101-131, 7 fig. 8 tab.

BOGAERT (L.), VAN et EYCKMANS (R.)

Poïklodermatomyosite et Réticulose.
Arch. Belges Dermat. et syphil.
Bruxelles 1948 - 4 - n° 1 - 12 - 22.

CHARLEUX (G.)

Dermatomyosite subaigue chez une enfant de 10 ans.
Pédiatrie 1950, 39, n° 2, 226 - 228

CHEVALLIER (G.)

Sur 1 cas de Dermatomyosite à évolution lente.
Pédiatrie, 1954, 9, n° 7, 729-732.

CLEMENT (R.), GERBEAUX (S.) et Mme LEMIRE -

D.M. avec éruption tardive. Crise convulsive.
Arch. Française, Ped. juin 1953, 10, 639-642.

VIII Congrès des dermatologistes et syphyligraphes de langue française.
Nancy 1953 - (Georges Thomas Editions).

COERS (M.C.) et GRAPS (M.) -

Quelques données nouvelles concernant l'histopathologie.
p. 137 - 150.

DEGOS (R.) -

Les D.M., étude clinique et biochimique.
P. 150 - 173

LE COULANT (P.) et TEXIER -

Les Dermatomyosites. Formes cliniques.
174 - 216

DEBRE (R.), MOZZICONACCI (P.), RIVRON (J.) et GOULON (M.)

Dermatomyosite à évolution lente avec calcification.
Action favorable de l'A.C.T.H.
Arch. Franç. de Ped. 1953 - Tome X n° 6.

DEBRE (R.), ROYER (P.), LEVEQUE (B.), DUBOIS (R.) et Mme HABIB (R.) -

Association clinique d'une poïkilodermatomyosite et d'une panartérite noueuse chez une fillette de 7 ans.
Arch. Franç. Péd. 1954 - 11 - n° 7 - 735-742.

EATON (Mc M.) -

The perspective of neurology in regard to P.M.
A study of 41 cases.
Neurology 1954 - 4, n° 4, 245 - 263.

EVERET (M.K.) et CURTIS (A.)

Dermatomyosites (19 cases in Adolescents and children)
A.M.A. Arch. Int. Med. 1957, 100, 70 - 75.

FONTAN, VERGER, COUREAU (Melle), VERIN et PERY -

Dermatomyosite aiguë chez une enfant de 5 ans. Lésions cutanées polymorphes. Guérison par ACTH et Cortisone.
Arch. Franç. Ped. 1956, 13, n° 1, 86 - 87.

FINK et BAUM -

Treatment of calcinosis universalis with chelating agent.
Am. Journal of Diseases of children) Avril 1963, 105, 390-392.

FURTADO (D.) et ALVIM (F.)

Sur une forme pseudo-myopathique de la polymyosite.
L'Encéphale, Paris 1948, 37, n° 6, 162 - 176.

GARCIN (R.), LAPRESLE (J.) GRUNER (J.) et SHERRER (J.)

Les Polymyosites.
Rev. Neurol. 1955, 92, n° 6, 465-510.

GRACIENSKY (P. de)

Deux formes de Dermatomyosite.
Sem. Hop. Paris 1949, 25, n° 33, 1406 - 1412.

Remarques à propos de 6 cas de D.M.
Ibid. 1953, 29, n° 23 - 1621-1633.

ISRAEL (J.)

Contribution à l'étude anatomo-clinique de la D.M.
Thèse de Médecine, Paris 1954.

KEIL (H.)

D.M. and systemic C.E., clinical report or transitional cases with considerations of lead as possible etiology.
Arch. Int. Medicine, Chicago, juillet 1940 - 66, 109-139 et 339 - 383.

LAMY (M.), BERNARD (J.), AUSSANAIRE (M.), Melle JAMET (M.L.), NEZELOFF(C.) et LAURENT.

Dermatomyosite à forme oedémateuse. Etude histologique. Essais thérapeutiques.
Arch. Franç. Ped. 1953, 10 - n° 6, 626 - 635.

LANSBURY (J.), SMITH (L.W.), WULZEN (R.) et VAN WAGTENDONR (W.J.)

Relation of the "Anti stiffness foator" to collogène disease and calcimosis.
Am. Rheumat. Dis. 1950. 9 - 97.

LANGMEAD (F.S.)

Relationship Betwem cutain diseases : generalised sclerodermia, calcinosis, dermatomyositis, myositis fibrosa.
Arch. Pediat. 1923, 40, 112 - 120.

Mc LETCHIE et AIMENS (R.)

Relapsing myositis.
Arch. of pathology. Chicago 1952.
53, n° 6, 497-508.

LE COULANT, TEXIER et MARCHAND

Dermatomyosite subaigu chez 1 enfant de 8 ans.
Bull. Soc. Franç. Derm.
Nov. Déc. 1956, n° 5, 63, 494 - 495

LE COULANT (P.), TEXIER (L.) et CHEROUX

Essai de différenciation des lésions du muscle dans la D.M. et les syndromes voisins.

MAGUER J.

Sur un cas de Dermatomyosite subaigu chez un enfant.
Thèse Paris 1948 - (48 pages)

MALLET (R.) et THIEFFRY (S.)

La Dermatomyosite chez l'enfant.
Revue Praticien - 21 oct. 1953 - 3 - n° 27 - 1918 - 1922.

MARIE (J.), SALET (J.), ELIACHAR (Col), LYON (G.), THIBAULT (P.) et ALIZI (M.)

Dermatomyosite à évolution subaiguë. Echec de ACTH. Guérison par la cortisone.
Arch. Franç. Ped. 1954, 11, n° 1, 81 - 86.

MULLER (S.A.), BRUNSTING (L.A.) et WINKELMANN (R.K.)

Calcinosis cutis. Its relation to scleroderma.
AMA Arch. Dermat. 1959, 80, n° 115 - 121.

MULLER (S.A.), WINKELMANN (R.K.) et BRUNSTING (L.A.)

Calcinosis in Dermatomyosites. Observations on cause of discose in children and adults.
A.M.A. - Arch. of Dermatology, 1959 - 79, n° 6 - 669 - 673.

MULLER (S.A.), WINKELMANN (R.K.) et BRUNSTING (L.A.)

Dermatomyosites and calcinosis. Treatment of scleroderma by a new chelator.
Arch. Dermat. 1959, 89, n° 2, 187 - 194.

NIEMANN N., LASCOMBES G., MANCIAUX (M.), WEIL (J.) et VERT (P.)

Sur 1 cas de Dermatomyosite.
Arch. Franç. Ped. 1958, 19, n° 7, 977 - 979.

O'LEARY (P.A.) et VAISMAN (M.)

Dermatomyosistis a study of forty cases.
Arch. of Dem. and Syph. Chicago, jan 1940, 41, 1001 - 1019.

PEROTTI (B.) et TANSINI (G.)

La calcinosi interstiziale universale.
Contributo clinico e radiologico ospedale Maggiore, 1957, 45, n° 9, 334 - 345.

PETGES (G.) et CLEJAT (C.)

Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée.
Annales de Derm. et Syph. Paris 1906, 37, n° 5, 550 - 568.

ROEDERER (J.), KIM (L.), BURGUN (R.)

Poikilodermatomyosite avec concrétions calcaires
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph.
Mars - Avril 1949, n° 2219 - 221.

ROTHSTEIN (J.R.) et WELT (S.)

Calcinosis universalis and calcinosis circonscrita in infancy and chilhood. The cases of calcinosis with a review of the litterature.
Am. J. Dis. Child. 1936, 52, 368.

RUDOLPH (C.C.)

Calcinosis universalis and dermatomyosites.
J. Pediat. 1934, 4 - 342.

SELANDER (P.)

Dermatomyosites in early childhood.
Acta medica scandinavica, 1950, supp. 246, 187 - 203.

SELYE

La calciphylaxie.
Presse Méd. 1962, 70, n° 22, 1068 - 1070.

SHEARD (Cl.)

Dermatomyositis.
Arch. of Intern. Med. 1951, 88, n° 5, 640-658.

SHERMANN (S.)

Forma grave de calcinose universal idiopathica tradata pela cortisone.
Arquivos Brasileiros de Medicine. 1957, 47, n° 5 - 6, 181 - 192.

SHUERMANN (H.)

Zur klinik und pathogenese du D.M.
Arch. für derm und syph.
Berlin 1939, 178, n° 3, 414 - 468.

SAVARIT (M.M.J.)

Contribution à l'étude de la D.M. chez l'enfant (à propos d'un nouveau cas inédit traité avec succès par l'hydrocortisone).
Thèse Paris, Juin 1956, n° 626.

SPAHR (A.) et BRENN (H.)

Die calcinosis interstitialis bei dermatomyosites.
Helvetica Paediatrica, Acta 1957, 12, n° 1, 48 - 78.

SPINNER S.S. (Mme)

Contribution à l'étude de la dermatomyosite chez l'enfant.
Thèse Paris 1955, n° 692.

STEINITZ (H.)

Calcinosis circonscrite (Kolkgicht") and calcinosis universalis.
Ergelu - Inn - Med. und Kindish, 1951, 39, 216 - 275

SUNDER MAN (F.W.), SUNDER MAN (F.W.)

Interstitial calcinosis.
Am. J. of Med. 1957, 234, n° 3, 287-296.

TALBOTT (J.H.), KOEPF (G.F.), CULVER (G.J.) et TERPLAN (K.)

Dermatomyositis disseminated calcinosis and métaplastie ossification, clinical studies over a period of 7 years in a female rheumatoid arthritis.
Arthritis : Rhumatis 1959, 2, 499 - 512.

THIEFFRY (S.)

Quelques cas de Dermatomyosites observés chez l'enfant.
Concours Médical, 7 jan. 1956, 78, n° 1, 37 - 47.

THIEFFRY (S.), ARTHUIS (M.), MARTIN (Ch.), Melle J. SOREL DEJERINE et M. BENHAMIDA.

Dermatomyosites de l'enfant. Etude de 8 cas personnels.
Arch. Fr. Ped. Communication du 17 - 3 - 1964.

THIEFFRY (S.), MARTIN (C.) et ARTHUIS (M.)

D.M. à évolution aiguë. Remarques sur le diagnostic et le traitement.
Arch. Franç. Ped. 1953, 10, n° 6, 613 - 619.

VERGER (P.), DABADIE (J.) et SERVELLE (F, Melle).

Calcinose universelle de polymyosite chronique de l'enfant. Considérations thérapeutiques.
Arch. Franç. Ped. 1961, 18, n° 2, 233 - 237.

VERGER (P.), BACH (M.) et COUTEAU (Melle)

2 nouveaux cas de D.M. aiguë de l'enfance.
Arch. Franç. Péd. 1956, 13, n° 1, 85 - 86.

VILLEMIN, CLOG (L.), et MENUT (G.)

A propos d'un cas de D.M.
Pédiatrie 1956, 11, n° 5, 612 - 617.

VRIES (de)

Rétinopathy in dermatomyosites.
Arch. of ophtalmol., oct. 1951, 46, 432 - 435.

WALTON (S.N.) et ADAMS R.D.

Polymyositis, 1958.

WEDGWOOD (R.J.P., COOK (C.D.) et COHEN (J.)

Dermatomyositis. Report of 26 cases in children with a discussion of endocrine therapy in 13.
Pediatrics oct. 1953, 12, n° 4, 447 - 466.

WHEELER (C.E.) et CURTIS (A.C.), CAWLEY (A.P.) GRAKIN (R.H.) et ZHEUTLINB

Soft tissue calcification with spécial reference to its in the "collogen diseases".
Am. Int. Med. 1952, 36, 1050 - 1075.

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90